UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1949-1950 — N° 50

DILATATIONS CONGÉNITALES DU CHOLÉDOQUE A DÉBUT CLINIQUE DANS L'ENFANCE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le Vendredi 10 Mars 1950

PAR

Jean-Claude LAPORTE

Né à Bassens (Gironde), le 23 Août 1922

Examinateurs de la Thèse

MM. LOUBAT, professeur..... *Président*

FONTAN, professeur.....

POUYANNE, agrégé..... *Juges*

VERGER, agrégé .....

BORDEAUX

IMPRIMERIE E. DROUILLARD

3, Place de la Victoire

—

1950

LAPORTE (Jean-Claude)

Dilatations congénitales du cholédoque à début clinique dans l'enfance. — Bordeaux, impr. E. Drouillard, 1950. In-8°, 72 p.

(Thèse Médec. Bordeaux. 1949-1950. N° 50.)

LAPORTE (Jean-Claude)

Dilatations congénitales du cholédoque à début clinique dans l'enfance. — Bordeaux, impr. E. Drouillard, 1950. In-8°, 72 p.

(Thèse Médec. Bordeaux. 1949-1950. N° 50.)

LAPORTE (Jean-Claude)

Dilatations congénitales du cholédoque à début clinique dans l'enfance. — Bordeaux, impr. E. Drouillard, 1950. In-8°, 72 p.

(Thèse Médec. Bordeaux. 1949-1950. N° 50.)

LAPORTE (Jean-Claude)

Dilatations congénitales du cholédoque à début clinique dans l'enfance. — Bordeaux, impr. E. Drouillard, 1950. In-8°, 72 p.

(Thèse Médec. Bordeaux. 1949-1950. N° 50.)

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1949-1950 — N° 50

DILATATIONS CONGÉNITALES DU CHOLÉDOQUE A DÉBUT CLINIQUE DANS L'ENFANCE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le Vendredi 10 Mars 1950

PAR

Jean-Claude LAPORTE

Né à Bassens (Gironde), le 23 Août 1922

Examinateurs de la Thèse

MM. LOUBAT, professeur..... *Président*

FONTAN, professeur.....

POUYANNE, agrégé..... *Juges*

VERGER, agrégé .....

BORDEAUX

IMPRIMERIE E. DROUILLARD

3, PLACE DE LA VICTOIRE

1950

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYEN HONORAIRE : M. DUPÉRIÉ.
DOYEN : M. PORTMANN. — **ASSESSEUR** : M. CHELLE.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. DENIGÈS, A. MANDOUL, PETGES, GUYOT, ANDÉRODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, PÉRY, LABAT, CHARRIER, DUBREUIL.

PROFESSEURS :

	MM.
Clinique medicale	DUPÉRIÉ, CREYX
Clinique chirurgicale	PAPIN, MASSÉ
Clinique d'accouchements	RIVIÈRE
Clinique gynécologique	MAGENDIE
Anatomie pathologique et microscopie clinique	DE GRAILLY
Anatomie	VILLEMIN
Anatomie générale et histologie	N...
Hygiène et Clinique de la tuberculose	PIÉCHAUD
Médecine légale et médecine du travail	DERVILLÉE
Electroradiologie et clinique d'électricité médicale	REBOUL
Chimie	CHELLE
Matière médicale	GOLSE
Pharmacie	VITTE
Physiologie	FABRE
Clinique médicale des maladies des enfants	FONTAN
Zoologie et parasitologie	SIGALAS

	MM.
Médecine expérimentale	AUBERTIN
Clinique ophtalmologique	BEAUVIEUX
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	LOUBAT
Clinique des maladies infectieuses	DAMADE
Chimie biologique et médicale	MACHEBŒUF
Physique médicale et pharmaceutique	PIFFAULT
Médecine coloniale et Clinique des maladies exotiques	BONNIN
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JOULIA
Clinique des maladies des voies urinaires	DARGET
Clinique des maladies nerveuses et mentales	DELMAS-MARSALET
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN
Toxicologie et hygiène appliquée	CASTAGNOU
Clinique odonto-stomatologique	DUBECQ
Botanique et cryptogamie	GIRARD
Thérapeutique	BROUSTET

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. PERRENS (Maladies mentales), DUFOUR (Anatomie), MESNARD (Pharmacie).

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS :

	MM.
Parasitologie	PAUTRIZEL
Physiologie	Mlle ROUGIER
Bactériologie	MOUSTARDIER

	MM.
Pharmacie (1re Section)	R. GOLSE
Pharmacie (2e Section)	MASQUELIER
Pharmacie (3e Section)	CAZAUX

MAITRE DE CONFÉRENCES :

Physique pharmaceutique ..... M. BLANQUET.

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.
Médecine générale	SARIC, DUBARRY, F.-J.TRAISSAC, BERGOUIGNAN
Chirurgie générale	POUYANNE, LAUMONIER, CHAVANNAZ, LÉVY
Chimie biologique	TAYEAU
Obstétrique	MAHON, CHASTRUSSE

	MM.
Ophtalmologie	BESSIÈRE
Oto-rhino-laryngologie	DESPONS
Dermatologie et syphiligraphie	LE COULANT
Histologie	MAYER
Pédiatrie et puériculture	VERGER
Médecine légale et médecine du travail	L'ÉPÉE
Electro-radiologie	LACHAPÈLE
Odonto-stomatologie	MARONNEAUD
Urologie	LANGE

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.
Médecine opératoire	DUFOUR
Accouchements	MAHON
Puériculture	N...
Législation pharmaceutique	POPLAWSKI, COUSTOU
Anatomie	RIGAUD
Chimie minérale	BABIN
Cryptogamie	LAUBIE

	MM.
Pharmacie galénique	MESNARD
Organographie et physiologie végétale	TEMPÈRE
Chimie biologique	NEUZIL
Pathologie chirurgicale	LAUMONIER, VILLAR
Zoologie pharmaceutique	BAILENGER
Hydrologie pharmaceutique	CAZAUX

Le Secrétaire de la Faculté : ROUGERIE.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE
LE DOCTEUR J. LAPORTE

MÉDECIN LIEUTENANT-COLONEL DE RÉSERVE
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
CROIX DE GUERRE

Au dévouement duquel je dois la poursuite de mes études.

A LA MÉMOIRE DE MON FRÈRE
LE DOCTEUR JACQUES LAPORTE

Victime de son dévouement.

A LA MÉMOIRE DE MON ONCLE

A MA MÈRE

Avec ma profonde affection.

A MA BELLE-SŒUR, A MES NEVEUX

A TOUS MES PARENTS

A TOUS MES AMIS

A NOS MAITRES DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

ET DES HOPITAUX DE BORDEAUX

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ VERGER

MÉDECIN DES HÔPITAUX

Qui nous a donné notre sujet de thèse et qui a bien voulu nous guider dans ce travail.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ L. POUYANNE

CHIRURGIEN DES HÔPITAUX

OFFICIER D'ACADÉMIE

Hommage respectueux.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR FONTAN

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE DES MALADIES DES ENFANTS

MÉDECIN DES HÔPITAUX

OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

Hommage respectueux.

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR E. LOUBAT

PROFESSEUR DE CLINIQUE CHIRURGICALE INFANTILE
ET ORTHOPÉDIE

CHIRURGIEN DES HÔPITAUX

MEMBRE ASSOCIÉ NATIONAL DE L'ACADÉMIE DE CHIRURGIE

OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

CROIX DE GUERRE

OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

Qui a bien voulu accepter de présider notre thèse et qui nous prodigua ses conseils au cours de cette étude.

DILATATIONS CONGÉNITALES DU CHOLÉDOQUE A DÉBUT CLINIQUE DANS L'ENFANCE

INTRODUCTION

Au début de l'année 1949 était opérée, dans le Service de Chirurgie infantile de M. le Professeur Loubat, une enfant de dix ans, pour une dilatation congénitale du canal cholédoque.

Ce cas unique à l'Hôpital des Enfants et vraisemblablement dans les Services hospitaliers de Bordeaux, nous intéressa et nous incita à rechercher dans la littérature médicale les différents travaux effectués sur ces cas relativement assez rares quoique bien connus, mais grevés encore d'une forte mortalité (40 % ces dernières années).

C'est en nous inspirant de l'article de Cachin, paru dans le *Paris Médical* de mai 1949, que nous avons poussé nos investigations et, nous aidant de ses indications bibliographiques, nous avons pris connaissance des cas qui permirent l'individualisation de la maladie.

Le nombre des observations actuellement publiées est relativement restreint. Cachin en relève 192. Devant la rareté de l'affection, il nous a paru intéressant d'apporter par notre modeste travail une observation de plus à la littérature médicale, tout en limitant notre étude aux cas de dilatation du cholédoque se manifestant pendant l'enfance.

Parmi les observations recueillies chez les enfants ou à

début clinique dans l'enfance, nous avons relevé des signes constants et nous avons groupé les observations par formes cliniques, essayant par là de mettre en relief les signes par lesquels a débuté l'affection : signes variables d'un sujet à l'autre.

Dans le chapitre du traitement, nous avons envisagé plusieurs procédés opératoires très différents les uns des autres, variables soit par l'état du malade, soit par la nature de la malformation congénitale. Nous verrons également que le pronostic de l'affection et des suites opératoires varie dans des proportions considérables suivant la nature de l'intervention.

A la fin de notre étude, dans un souci de clarté, nous avons rassemblé dans un tableau synoptique, tableau emprunté à Gross *(Journal of Pediatrics,* 1933) et complété de nos observations, les cas de dilatation du cholédoque que nous avons pu retrouver avec leurs symptômes majeurs et primitifs, l'intervention pratiquée dans chaque cas et les résultats opératoires.

Nous exprimons notre profonde reconnaissance aux Maîtres qui nous ont si bienveillamment guidé dans cette étude : à Monsieur le Professeur agrégé Verger, qui nous inspira le sujet de cette thèse et qui nous prodigua ses conseils; à Monsieur le Professeur Fontan, qui eut la bienveillance de mettre à notre disposition l'observation de ce cas unique; à Monsieur le Professeur Loubat, auquel nous sommes reconnaissant de l'intérêt avec lequel il a suivi notre travail et qui a bien voulu accepter de présider cette thèse.

HISTORIQUE

La plus grande partie des observations appartient à la littérature étrangère. En France, nous en trouvons peu. Elles doivent à leur rareté le précieux bénéfice d'avoir suscité des études approfondies.

La première observation paraît être celle d'une jeune fille de dix-sept ans dont la dilatation, à l'autopsie, s'étendait du canal cystique à l'hépatique, observation publiée par Douglas, en 1852.

En 1883, on retrouve l'observation d'Oxley, d'une femme ayant un ictère et une distension de l'abdomen. On fit une ponction, mais la malade mourut au bout de huit jours. A l'autopsie, on trouve un cholédoque très distendu.

En 1888, il faut citer les publications de Konitzky, Seyffert, Helferrich. La même année, pour la première fois en France, Vincent apporte l'histoire clinique et la vérification anatomique d'une énorme dilatation de tout l'arbre biliaire. Mais il ne peut donner d'explication pathologique.

En 1897, Broca, à la Société de Chirurgie de Paris, présente la pièce anatomique d'un kyste cholédocien. En même temps, Brun et Hartmann publient une nouvelle observation.

Letulle, en 1913, en recueille un cas opéré par Dujarier, et frappé par les nombreuses hypothèses pathogéniques antérieures, étudie cette question et en dégage une pathogénie qui fut acceptée et qui l'est encore par tous les auteurs. Se basant sur des faits cliniques et des constatations

d'anatomie pathologique, macroscopique et microscopique, il émet l'origine congénitale de l'affection.

En 1923, Hartmann, dans son Traité de Chirurgie des Voies Biliaires, consacra tout un chapitre aux « Kystes idiopathiques du cholédoque ».

Mais il faut arriver en 1929 pour avoir une étude très approfondie de cette affection. En effet, Sénèque et Tailhefer, dans le *Journal de Chirurgie* de 1929, font une revue générale de toutes les observations publiées jusqu'alors. Ils individualisent nettement la question et consacrent dans leur article un long développement sur les différentes méthodes opératoires employées. Ils essaient également d'adopter une terminologie correcte. Pendant longtemps il y eut désaccord pour la dénomination. Mathieu parle de rétrécissements des voies biliaires *(Revue de Chir.,* 1908). D'autres auteurs la désignent sous différents synonymes : dilatation cystoïde du cholédoque, kystes congénitaux du cholédoque, kystes idiopathiques du cholédoque.

Selon Sénèque et Tailhefer, le terme de dilatation congénitale du cholédoque semble être le meilleur, car celui de kyste congénital, fréquemment employé, évoque l'idée de tumeur clivable, extirpable, ce qui, nous le verrons plus loin, ne peut être pratiqué dans ce cas là.

En 1930, J. Gautier rapporte le cas d'une dilatation kystique des voies biliaires d'origine lithiasique *(Arch. de Méd. d'Angers).*

En 1934, Sénèque et Tailhefer relèvent encore deux observations qu'ils présentent à l'Académie de Chirurgie.

Il faut attendre 1948 pour que Hepp, Caroli et Cachin en rapportent un nouveau cas. Tout dernièrement encore, il faut citer un cas rapporté à la Tribune, dans sa séance du 23 février 1949, par Pierre Guérin, et l'article de Cachin, en mai 1949, dans *Paris Médical.*

Entre temps, à l'étranger, de nombreux auteurs publient leurs observations et leurs conclusions thérapeutiques. Parmi eux on peut citer Berkley, Gross qui, en 1933, ont poussé leurs investigations dans les services de pédiatrie

américains, et dernièrement Morrisson, en 1944; Stajano, en 1946; Shallow, Egger et Wagner, en 1946; Gaertner, en 1947.

Néanmoins, le nombre des observations est assez limité, puisque de 1929, où Sénèque et Tailhefer avaient pu réunir 103 cas, jusqu'en mai 1949, où Cachin, dans son article, réunit 192 cas, il y eut, par conséquent, 89 cas nouveaux en vingt ans dans la littérature médicale.

ÉTIOLOGIE

La cause efficiente des dilatations congénitales du cholédoque est inconnue, d'ailleurs comme celle de la plupart des tumeurs. Plusieurs théories pathogéniques, relatives au processus de développement de cette affection, s'affrontent. Nous en parlerons plus loin avec plus de détails, dans un chapitre spécialement consacré à la pathogénie de cette malformation.

Dans ce présent chapitre, nous nous bornerons à des statistiques.

Actuellement, à notre connaissance, le total des cas est de 192. C'est ce que relève CACHIN dans son article. Si nous ajoutons celui qui nous est personnel, il y aurait 193 cas dans toute la littérature médicale; et si l'on songe que le premier cas connu semble être celui de DOUGLAS, en 1852, nous voyons qu'il y aurait, en moyenne, deux cas par an.

En admettant même que toutes les observations n'aient pas été publiées, nous pouvons tout de même conclure que c'est une affection très rare, et si nous citons les MAYO, nous voyons qu'ils n'ont découvert qu'un cas sur 17.000 observations de chirurgie des voies biliaires.

En général, l'affection atteint surtout les jeunes. D'après les recherches que nous avons faites, il existe une grande proportion de cas avant trente-cinq ans. Encore faut-il noter qu'il s'agit de l'âge auquel les malades ont été opérés et non pas de l'âge du début des accidents. Nous avons relevé des observations où les premiers symptômes se sont manifestés avant la fin de la première année. HEILIGER a rencontré un

cas de dilatation du cholédoque chez un fœtus, mais c'est un fait exceptionnel. Néanmoins, il semble que l'affection commence à se manifester entre la dixième année et la vingtième année. Si nous reproduisons la statistique de Sénèque et Tailhefer, nous constatons la répartition suivante :

19 cas avant dix ans;
23 — entre dix et vingt ans;
20 — entre vingt et trente ans;
5 — entre trente et quarante ans;
6 — entre quarante et cinquante ans;
1 — entre cinquante et soixante ans;
1 — à soixante-six ans.

Bien que cette statistique date de 1929, tous les auteurs sont d'accord pour admettre que le maximum de fréquence de l'affection se situe avant trente-cinq ans, avec des accidents débutant entre dix et quinze ans.

Il est rare, en effet, que l'affection se manifeste dans le tout jeune âge. Dans deux cas seulement (Mathieu et Cérada) la malformation entraîna, chez des nourrissons de quatre semaines et d'un an, des accidents tels que l'opération fut nécessaire.

Rares sont également les cas dans la première enfance. L'affection évolue très lentement et ne se manifeste avec sa triade classique qu'au bout de plusieurs années.

Si le début de la maladie remonte au tout jeune âge, la période des accidents graves se situe — nous venons de le voir — entre dix et quinze ans.

Un autre fait nous paraissant intéressant à signaler est l'importance du sexe : 77 % environ des observations appartiennent au sexe féminin.

Dans le *Journal of Pediatrics* de 1933, Boston et Gross ont relevé 52 cas dans l'enfance, et parmi eux 13 survenant chez les garçons, contre 39 chez les filles, soit 66 % environ.

Sur les causes déterminantes, nous n'en savons presque rien et nous bornons simplement à des constatations.

La grossesse paraît jouer un certain rôle. Dans sept cas relevés par Sénèque et Tailhefer, c'est, soit au cours de la grossesse, soit aussitôt après l'accouchement que l'ictère est apparu. Chez une malade, au contraire, les troubles ont cessé lors de l'état de gravidité pour ne réapparaître que dix ans après.

Rel et Burrell étudient le cas d'un kyste à développement très lent qui, à la suite d'un effort brusque accompagné de douleur vive, évolua beaucoup plus rapidement.

Enfin, dans un cas, c'est après une rougeole; dans un autre, après une angine que les accidents infectieux vinrent compliquer les lésions préexistantes.

L'hérédité ne semble jouer aucun rôle. Cependant, il existe une exception, qui est le cas cité par Morley, d'une petite malade ayant perdu trois frères de jaunisse aux âges d'un mois, une semaine, deux jours. Peut-être doit-on penser qu'il existait chez elle une prédisposition aux malformations des voies biliaires ?

Telles sont les constatations que nous avons faites sur l'étiologie des dilatations congénitales du cholédoque.

Nous pouvons conclure que c'est une affection rare, de cause déterminante inconnue, qui est presque l'apanage du sexe féminin et dont l'âge d'élection est l'enfance et l'adolescence.

Nous verrons, dans un prochain chapitre, leur origine congénitale et les différentes théories émises sur leur processus de formation.

ÉTUDE CLINIQUE

Avant d'entreprendre l'étude des caractères anatomo-pathologiques, d'aborder la discussion des théories pathogéniques des dilatations congénitales du cholédoque, et pour nous familiariser avec ces malformations, nous allons envisager les différents signes par lesquels l'affection se manifeste.

Au cours de nos investigations, nous avons constaté que, depuis fort longtemps, les auteurs en avaient fait des descriptions cliniques très complètes et que, jusqu'à nos jours, l'affection se présentait avec une remarquable uniformité — chez les adultes tout au moins. Nous verrons que, chez les enfants, cette uniformité, si elle existe le plus souvent, fait parfois défaut et que le début de l'affection se manifeste par tel ou tel symptôme différent d'un sujet à un autre.

Nous avons essayé, enfin, de grouper par formes cliniques les observations que nous avons pu retrouver, essayant par là de mettre en relief le symptôme majeur et le plus fréquent par lequel une dilatation du cholédoque peut se manifester.

La maladie se révèle, chez l'adulte, sous deux aspects différents : soit par l'infection de la poche, ce qui entraîne des troubles digestifs (vomissements, constipation) ou des troubles généraux tels que de la température; soit par la triade symptomatique classique : tumeur, ictère, douleurs. Cette dernière éventualité est la plus observée et Shallow, en 1946, répartit ainsi la fréquence de ces signes :

Tumeur	77 %
Ictère	70 %
Douleurs	59 %

Pendant plusieurs années, le kyste reste latent, mais dans les antécédents personnels de la plupart de nos malades, nous retrouvons un passé dans lequel nous décelons des signes fonctionnels importants que nous allons essayer d'étudier avec plus de détails.

Troubles digestifs

Au début, troubles légers : perte d'appétit, digestions lentes et état nauséeux, intervalles de constipation opiniâtre et de selles normales. Ces signes sont assez précoces, mais ils sont irréguliers et fugaces. Ils apparaissent par périodes très capricieuses au cours de l'évolution de la maladie. De tels signes ressemblent aux troubles intestinaux des insuffisances hépatiques et des lithiases biliaires plus ou moins latentes. Les vomissements sont en général tardifs et moins fréquents. Ils indiquent, la plupart du temps, une grave atteinte de l'état général du malade et accompagnent les poussées infectieuses. Ils sont tout d'abord alimentaires, bilieux par la suite.

A leur constatation, le pronostic s'assombrit et on doit décider rapidement une intervention chirurgicale hasardeuse dans ce cas-là quant à ses résultats.

Douleurs

La douleur est un des signes les plus importants, 59 % des cas selon Shallow, 63 % des cas chez les enfants, selon Gross et Boston.

Leur siège est l'hypocondre droit, avec irradiations semblables à celles de la colique hépatique, soit à la base du thorax, soit à l'épaule droite. Parfois, mais c'est plus rare, la douleur est située autour de l'ombilic.

Le caractère de ces douleurs est très variable, plus souvent elles prennent le type de tiraillements, parfois de coliques.

Elles peuvent aussi se montrer violentes, elles s'accompagnent alors de nausées, de vomissements même.

Il est à remarquer qu'il n'y a aucune relation entre la taille du kyste et l'intensité des douleurs. Lorsque celui-ci est très développé, ce n'est qu'une sensation continuelle de tension dans l'hypocondre droit, due vraisemblablement au poids de la poche kystique elle-même ou au déplacement des organes voisins. L'analyse des caractères des douleurs est importante, car souvent jointes à l'ictère et à la fièvre, elles indiquent une poussée de cholécystite et attirent l'attention du clinicien sur les voies biliaires.

Ictère

L'ictère est presque constant. Sénèque et Tailhefer le trouvent 52 fois dans 83 cas; Shallow, dans 70 % des cas, et Gross et Boston donnent la proportion de 83 %.

Cet ictère se présente sous deux grandes modalités, soit des poussées plus ou moins fréquentes d'un ictère de type infectieux, soit un ictère ayant tous les caractères des ictères par rétention.

Envisageons de plus près chacune de ces variétés :

Première éventualité. — Cliniquement, nous nous trouvons en face d'un ictère plus ou moins prononcé, parfois même un léger subictère non accompagné d'urines pigmentées et de décoloration des matières. Il évolue par poussées dans l'intervalle desquelles le malade est en bonne santé. En effet, ce qui est caractéristique — nous le verrons dans la plupart des observations— la petite malade présente un jour une jaunisse banale plus ou moins intense, elle souffre du côté droit, sous les fausses côtes, et a une fièvre d'intensité moyenne, 38°5; de l'inappétence et quelques nausées complètent le tableau clinique. On conclut à un ictère infectieux, et après un traitement approprié, tout rentre dans l'ordre. Quelque temps après, quelques mois, parfois même plusieurs années, nouvelles poussées d'ictère ayant les

mêmes caractères. Cependant, ces poussées ont tendance à devenir plus fréquentes et plus intenses pour aboutir à la deuxième variété d'ictère.

Deuxième éventualité. — Le clinicien découvre un ictère franc continu et progressif, avec coloration marquée de la peau et des muqueuses, décoloration des matières fécales et pigments biliaires dans les urines. Nous nous trouvons alors en présence d'un ictère par rétention, par obstacle au cours de la bile, et cela peut faire suite à la variété décrite plus haut ou s'installer d'emblée. Il s'accompagne de troubles généraux graves : vomissements, tachycardie, fièvre élevée, et l'intervention ne saurait tarder.

Cet ictère, dû à un arrêt de la bile, est provoqué, soit par une angiocholite oblitérante consécutive au processus infectieux, soit parce que le segment inférieur du cholédoque a perdu sa perméabilité par suite de la pression exercée par la poche kystique ou par une coudure produite par le poids de l'ectasie cholédocienne. Une anastomose rétablissant le passage de la bile dans l'intestin fait disparaître les accidents en peu de temps.

Habituellement, la malade entre à l'Hôpital dans un état grave, et à l'examen on découvre le troisième signe capital : la tumeur, signe que nous allons étudier en détail.

Tumeur

C'est un signe constant et son absence est très rare; Sénèque le relève 50 fois sur 83 observations, soit une proportion de 65 % environ. Gross et Boston, dans 87 % des cas, le répartissent de la sorte chez les enfants : sur 52 observations, la tumeur se présente 45 fois, est absente 1 fois et non spécifiée dans 6 cas.

De son côté, Cachin, en accord avec Shallow, l'a découvert dans 77 % des cas.

La date d'apparition de la tumeur est très variable. Chez certains malades, la tuméfaction est un signe précoce et net;

chez d'autres, elle apparaît tardivement, ceci étant imputable à la lente et indolente évolution du kyste.

Lorsque son volume est considérable, elle peut être visible; on la voit s'étendre jusqu'au niveau de l'ombilic et combler l'espace costo-iliaque droit. Il existe également une légère circulation collatérale.

A la palpation, elle est bien circonscrite sous le bord inférieur du foie et, selon l'expression de tous les auteurs, elle paraît « lisse, arrondie, régulière ». Sa consistance est élastique, rénitente. Parfois, on peut percevoir un peu de fluctuation et constater un certain contact lombaire.

La tumeur est facile à délimiter, on la trouve en continuité avec le foie, occupant la région sous-hépatique, s'étendant vers la ligne médiane jusqu'à l'ombilic, parfois, descendant dans la fosse iliaque droite.

Un symptôme évocateur, mis en relief par Cachin, est la perception, par le palper, d'une petite masse ronde, mobile, au-dessus de la tumeur, représentant la vésicule. Ce signe permettrait, selon lui, de mettre sur la voie d'un diagnostic précis.

Dans certains cas, on ne trouve rien à la palpation, si ce n'est une certaine défense du quadrant supérieur droit.

Dans cinq cas (Gross et Boston) le ballonnement de l'abdomen était généralisé et aucune tumeur localisée sous les fausses côtes.

Cette palpation, en général, est indolore ou légèrement sensible, rarement très douloureuse, indiquant par là une réaction péritonéale accompagnée de contracture.

A la percussion, la tumeur est mate, l'aire de matité étant en rapport avec son volume. Dans un cas, Mayesima a découvert des signes d'épanchement ascitique.

La dilatation du cholédoque se présente donc, cliniquement, comme une tumeur de volume considérable, variable cependant.

En effet, on a cité des cas où la tumeur se serait manifestée avec des alternatives d'augmentation et de diminution

de volume (Schloessmann et Morley). Le cas relaté par Taylor est intéressant à signaler. Cet auteur s'aperçut que la tumeur était toujours palpable le lendemain des crises douloureuses et des vomissements, et disparaissait en dehors de celles-ci.

Signes radiologiques

La radiographie ne donne que peu de renseignements et ne fait ici que l'office d'appoint. En général, on ne peut arriver à voir les contours du kyste. Parfois, on devine une ombre floue à contour plus ou moins visible, si les parois sont calcifiées. Reel et Burrell, Boston et Gross, Letulle ont pu distinguer les contours de la tumeur. Chez Letulle, « l'apparence était normale, le pylore et le duodénum semblaient refoulés en bas par une masse sphéroïdale, claire, kystique, logée manifestement entre cet organe et le duodénum ».

La cholécystographie est nulle, car l'injection est impossible. Le seul avantage important de la radiographie est l'étude du transit gastro-intestinal. En effet, on constate le refoulement de l'estomac et du duodénum vers la gauche, en bas et en avant, l'abaissement de l'angle hépatique du côlon transverse. Ce sont d'ailleurs les signes qui nous ont été fournis par le service de radiologie, pour notre petite malade dont nous relatons l'observation.

FORMES CLINIQUES

Parmi toutes les observations que nous avons pu réunir chez les enfants ou à début clinique dans l'enfance, nous avons constaté fréquemment que l'affection pouvait se manifester par un des trois symptômes suivants : ictère, douleurs, tumeur, et évoluer pendant un temps parfois assez long sans qu'apparaissent d'autres signes. Ceci nous a permis de distinguer trois grands syndromes cliniques : syndrome ictérique, douloureux et tumoral.

Cependant, il est à remarquer que, parfois, les syndromes peuvent chevaucher, mais on trouve toujours un syndrome dominant et c'est souvent sur ce seul syndrome qu'il faut porter un diagnostic.

C'est ce but que nous nous proposons dans les chapitres suivants.

I. — SYNDROME ICTÉRIQUE

Nous nous trouvons en présence, soit d'un ictère franc, soit d'un léger subictère. En règle générale, ce syndrome se manifeste par un ictère franc avec ses caractères complets, mais cet ictère a ceci de particulier, qu'il évolue lentement et avec des périodes de rémission parfois assez longues. Chaque poussée évolutive de l'affection est marquée par l'apparition d'une nouvelle crise ictérique. C'est ce caractère que nous avons retrouvé dans les huit observations qui suivent et qui nous a permis d'individualiser ce syndrome :

Observation I

(Observation personnelle.)

Il s'agit de Jacqueline B..., âgée de dix ans, envoyée dans le Service du Professeur Fontan, le 18 janvier 1949, pour ictère à rechutes avec hépato-splénomégalie et syndrome hémorragique.

Histoire de la maladie. — La maladie débute en 1945, sans cause apparente (infectieuse ou toxique), par un ictère avec urines acajou et selles mastic. Pas de fièvre (37°2). L'ictère disparaît en trois semaines, les selles se recolorent, les urines s'éclaircissent, mais le teint reste un peu subictérique.

Deux mois plus tard, nouvel ictère identique au premier.

On notait, en plus, quelques douleurs abdominales et des vomissements. Aucune hémorragie, ni tache purpurique, ni ecchymose, seulement une épistaxis. Pas d'altération de l'état général.

Jusqu'en février 1946, on remarque deux autres accès ictériques et l'enfant entre à l'Hôpital, dans le Service du Professeur Aubertin.

Premier examen. — Le foie déborde de deux travers de doigt les fausses côtes, non douloureux. Rate percutable, température à 37°8.

Les examens de laboratoire sont négatifs.

Pas de parasites dans les selles.

Tubage duodénal, examens hématologique et radiographique de la vésiculaire biliaire : normaux.

L'enfant sort de l'Hôpital quelque temps après.

Jusqu'en 1949, apparaissent de nouveaux ictères à rechutes, le plus souvent passagers.

En janvier 1949, nouvel ictère qui augmente d'intensité. Apparition de la fièvre à 38°5 et épistaxis importante.

Retour à l'Hôpital le 18 janvier 1949, dans le Service du Professeur Fontan.

Antécédents. — Personnels, héréditaires et collatéraux : rien à signaler.

Deuxième examen. — Ictère : coloration jaune de la peau et des muqueuses; urines très foncées, selles décolorées.

Foie augmenté de volume dans son lobe droit.

Le bord inférieur droit descend dans la fosse iliaque droite.

Absence de douleur au point vésiculaire.

Rate facilement palpable dans l'hypocondre gauche.

L'ictère augmente d'intensité et on remarque une voussure de la partie inférieure du thorax et de l'hypocondre droit. La palpation révèle une masse ferme, non douloureuse, bien délimitée, descendant jusque dans la fosse iliaque droite, n'atteignant pas la ligne médiane à gauche.

Cette masse donne le contact lombaire, le creux épigastrique est libre; on sent, à sa partie supérieure, le bord inférieur du foie qui est ferme.

Quelque jours après, la masse diminue de volume, l'ictère diminue d'intensité, les urines sont moins colorées et les selles se recolorent.

Un tubage duodénal montre une bile B abondante. Ce tubage paraît avoir fait diminuer l'ictère, mais la masse persiste, grosse comme un œuf, sous le bord inférieur du foie. La rate n'est plus palpable.

Dix jours après, persistance d'un subictère et d'une coloration jaune des conjonctives. Température à 37°8. Le bord inférieur du foie est dur, dépassant de 1 centimètre le rebord des fausses côtes.

Au-dessous, l'hypocondre est libre, mais donne une sensation de résistance profonde.

Quelques jours après, on perçoit nettement une masse bien délimitée augmentée de volume par rapport aux jours précédents.

La rate est palpable. La température oscille autour de 38°.

Examens radiographiques. — Augmentation de volume du foie relativement peu accusée, sans image anormale au sein du parenchyme hépatique et au niveau de la vésicule biliaire.

Un examen du transit intestinal montre une traversée duodénale allongée mais non élargie, avec légère distension des plis de la muqueuse, sans autre modification. Evacuation un peu ralentie.

Examen de laboratoire :

Bilirubine directe : réaction immédiate.

— indirecte : 22 unités Van den Berg.

Urines : traces d'urobiline, forte présence de pigments et de sels biliaires.

Examen du sang : taux de prothrombine .... 100 p. 100.
thymol-test : ..... + 8

Résistance globulaire :
Début d'hémolyse 5
Hémolyse totale 3,6

Taux d'hémoglobine ..... 90 p. 100.
Temps de saignement ..... 3 minutes
Temps de coagulation ..... 6 minutes.

Signe de la ventouse : positif à 26 Hg.

Anémie profonde.

Tubage duodénal : liquide vert clair, un peu trouble. Le culot de centrifugation montre : cellules endothéliales, quelques leucocytes, flore microbienne abondante (nombreux cocci de type staphylocoques, quelques entérocoques et colibacilles).

Analyse de bile A, B, C :

	Bile A	Bile B	Bile C
	—	—	—
Pigments biliaires.	0	8 unités	3 unités.
Cholestérol	0	traces	0,10

Devant la persistance des ictères successifs et l'existence d'une masse de volume variable, on décide l'intervention.

Intervention le 18 février 1949 (Professeur Loubat et Docteur Bouet). — Anesthésie générale à l'éther. Laparotomie médiane, sous-ombilicale. Après incision de la paroi, le foie est perçu, débordant de deux travers de doigt le rebord costal, et présente une consistance ferme.

Tout d'abord, on ne voit pas la vésicule, et après avoir détruit quelques adhérences sous-hépatiques et dégagé la deuxième portion du duodénum, on tombe sur une masse rétro-péritonéale d'un volume de deux poings, en situation très postérieure, sous la face inférieure du foie et s'insinuant en dedans, derrière la deuxième portion du duodénum.

Au niveau de son pôle supérieur, semble exister une vésicule très petite, aplatie et ne renfermant pas de bile.

La masse est ponctionnée et on en extrait 200 cm^3 de bile, de coloration vert clair.

On dégage le côté interne de la poche et on pratique une

anastomose entre celle-ci et la deuxième portion du duodénum. Une mèche faiblement tassée et un petit drain sont laissés au contact de la suture. Fermeture de la paroi.

Suites opératoires. — Suites très normales. Ascension thermique à 39°, le lendemain.

Le surlendemain, légère accentuation de l'ictère.

Les selles, recueillies après lavement, sont légèrement colorées. Les urines sont normales.

Dans les jours suivants, l'ictère disparaît et les selles se recolorent progressivement.

Ablation des points le douzième jour. Lever le quinzième jour et sortie de l'Hôpital le 15 mai 1949.

Un examen pratiqué la veille de sa sortie notait : absence complète de coloration tégumentaire; selles et urines de coloration normale.

Pas de masse anormale dans l'hypocondre droit, à noter cependant l'existence d'un léger fébricule. Un examen radiographique pratiqué le 10 mai a montré que la baryte suivait un cours normal au niveau de la deuxième portion duodénale, sans pénétrer dans la poche kystique.

La malade, revue un mois plus tard, est en excellent état.

Observation II

(Lavenson, 1909.)

Une fillette de huit ans entre à l'Hôpital pour ictère chronique et tumeur abdominale. L'ictère était apparu un an auparavant et n'avait jamais cessé. Depuis huit mois, les selles étaient décolorées et l'enfant se plaignait de prurit. Trois semaines avant son hospitalisation, on découvrit l'existence d'une tuméfaction abdominale.

Les muqueuses avaient une coloration ictérique très poussée.

Opération : laparotomie. On découvre un kyste comme un œuf d'autruche. On pense à une hydropisie de la vésicule biliaire, mais on la trouve à peine dilatée. On pense alors à un kyste du cholédoque. La tumeur ponctionnée, on retire de la bile; on la libère des adhérences. La tumeur est enlevée après ligature de son pédicule, un drain est placé. Mort trois jours après.

Observation III

(Weiss, 1909.)

Garçon de six ans. Depuis quatorze mois, plusieurs crises d'ictère par rétention. Décoloration des selles et coloration ictérique des téguments; en même temps, douleur dans la région hépatique.

Depuis six mois, l'ictère s'intensifie, l'enfant maigrit. Une tumeur est apparue dans l'hypocondre droit, tumeur de la grosseur du poing, dont la matité se continue avec le foie. Tumeur fluctuante.

On fait le diagnostic de kyste hydatique de la face inférieure du foie. La ponction ramène un liquide jaune foncé.

Opération : laparotomie. On ouvre le kyste. L'enfant meurt pendant l'opération.

A l'autopsie, on remarque que le kyste était formé par la paroi du cholédoque. On ne trouve pas de communication entre le kyste et le duodénum.

Observation IV

(Schloessmann, 1911.)

Fillette de sept ans. Subitement, présente des accidents péritonitiques avec ictère et tumeur de l'hypocondre droit. Les phénomènes péritonitiques cessent rapidement, mais la tumeur persiste. La ponction exploratrice ramène de la bile, mais elle détermine des accidents péritonéaux qui nécessitent une intervention.

Opération : on trouve une poche kystique dans la région sous-hépatique adhérente. On ouvre la poche et on draine. Mort le sixième jour, avec signes de septicémie.

A l'autopsie, la poche est formée par le canal cholédoque très dilaté.

Observation V

(Krabbel, 1925.)

Garçon de huit ans ayant présenté, quatorze jours après sa naissance, un ictère durant six mois. Depuis lors, l'enfant se plaint de douleurs stomacales. Les douleurs augmentent d'in-

tensité; l'ictère s'est manifesté de nouveau à la période des douleurs. Un certain degré de tension dans l'étage sus-ombilical (surtout dans la région sous-hépatique) est apparu.

Température à 37°8. On hésite entre un kyste hydatique et un abcès du foie.

Opération : laparotomie médiane sus-ombilicale montre une tumeur fluctuante. La ponction ramène de la bile et le diagnostic de kyste du cholédoque s'impose. On fait une marsupialisation. On draine.

Vingt-quatre jours après cette intervention, on fait une cholécysto-duodénostomie dans le but d'obtenir la fermeture de la fistule biliaire.

Troisième intervention un mois après; on fait une cholédoco-gastrostomie. Guérison.

Observation VI

(Wyllie, 1925.)

Fillette de six ans, présente depuis un an des crises répétées d'ictère par rétention et de douleurs abdominales.

A l'examen, on trouve un ventre ballonné avec circulation collatérale. Le foie atteignait le milieu de la ligne xypho-ombilicale. Au-dessous du foie, une masse arrondie, mobile, fait saillie, dépassant de 5 centimètres la ligne ombilicale.

Première intervention. — Large poche kystique sous le foie, indépendante de la vésicule. La poche ouverte, de la bile vert foncé s'écoule.

Deuxième opération. — Anastomose du kyste au duodénum. Mort en quarante-huit heures.

A l'autopsie, le kyste était appendu sous le hile du foie. Au pôle supérieur, débouchaient, accolés, le cystique et l'hépatique. On ne trouve pas le cholédoque. Au pôle inférieur, petite dépression, reste présumé de l'orifice cholédocien. Près du duodénum, il existait un fragment de canal long de 2 centimètres. Le foie était atteint de cirrhose biliaire.

Observation VII

(Hill, 1925.)

Fillette de vingt-sept mois, souffrant de vomissements répé-

tés, ayant eu, à six mois, un ictère. Actuellement, du côté droit, volumineuse tumeur, allant du bord inférieur du foie à la crête iliaque.

Opération. On trouve un kyste entre le rein droit et le duodénum. La ponction ramène un liquide jaune clair. On fait une marsupialisation à la paroi. La bile s'écoule abondamment par le drainage. Mort vingt jours après.

Observation VIII

(Gorman et Heyden, 1931.)

Petite fille de huit ans, bien portante jusqu'en avril 1930, au moment où elle présente un subictère et où son ventre se ballonne. Pendant quatre jours de mise en observation, l'état général est normal. Il n'y a pas de température. A la palpation, on trouve le lobe droit du foie augmenté de volume.

A la radiographie, après préparation, la vésicule n'est pas visible. Temps de saignement et de coagulation normaux. Pas d'anémie, 15.000 leucocytes avec 63 p. 100 de polynucléaires.

Diagnostic : gros foie. L'enfant revient chez elle.

Une semaine plus tard, l'enfant entre à nouveau à l'Hôpital à cause d'une tuméfaction abdominale ayant la taille d'une tête d'enfant. Cette tumeur est résistante comme un kyste, non douloureuse, mobile et nettement détachée du foie.

Diagnostic : hypernéphrome. On opère.

A l'ouverture, un kyste de la grosseur d'une grappe de raisin jaillit et on retire, par ponction, de la bile. On fait une ablation du kyste croyant que la jonction du cystique et de l'hépatique était profondément située sous le foie. L'enfant sort quinze jours après, en bon état général, mais avec une fistule biliaire.

Après examen radiographique, on constate que l'on a lié, lors de l'opération, les deux extrémités du cholédoque de chaque côté d'une dilatation congénitale du canal. Par une deuxième opération, on fait une anastomose duodénale de la fistule et de la vésicule, mais l'enfant meurt de péritonite.

II. — SYNDROME DOULOUREUX

Il semble que ce syndrome soit caractérisé par la prédominance de phénomènes douloureux. L'attention du méde-

cin est tout d'abord attirée chez un malade par des douleurs à type de coliques hépatiques, soit plus vaguement par des douleurs siégeant dans le flanc droit. Elles surviennent par crises, avec périodes de rémission. Ces crises sont accompagnées parfois de vomissements et de subictère. Ce syndrome douloureux évolue lentement jusqu'à l'établissement de l'ictère franc et de la notion de tumeur palpable.

Suivent maintenant treize observations dans lesquelles nous avons pu relever l'existence de ce syndrome et en étudier l'évolution.

Observation I

(Ebner, 1902.)

Femme de dix-huit ans. A neuf ans, présente une attaque de coliques hépatiques. Depuis l'âge de treize ans, la malade a eu une série d'attaques plus ou moins typiques de coliques hépatiques et de troubles douloureux dans la région du foie. Depuis six mois, on remarque un ictère par rétention.

A l'examen, on trouve, dans la région hépatique, une tuméfaction grosse comme une tête, fluctuante, qui fait penser à un kyste hydatique.

A l'opération, on trouve un kyste rempli de bile fluide et décolorée, adhérent à la face inférieure du foie, couvert par le petit épiploon.

On fait une marsupialisation et un drainage. Pendant dix-sept jours, les selles restent décolorées puis se recolorent et deviennent normales. Au bout de trois mois, mort subite, à cause d'un purpura hémorragique aigu.

A l'autopsie, le kyste est encore énorme. Le cholédoque était normal.

Observation II

(Zipf, 1923.)

Fillette de quatorze ans, entre à l'Hôpital pour douleurs abdominales avec vomissements et constipation. L'état général est mauvais : température à 37°5, pouls à 120. Dans la région vésiculaire, on palpe une tumeur du volume d'un poing, non mobile à la respiration.

Intervention : tumeur rétro-péritonéale que l'on ponctionne; on retire 1 litre de liquide jaune. Mort trois jours après.

A l'autopsie, le kyste renfermait une bile trouble. Sur la paroi postérieure du kyste on trouve un orifice menant vers la partie supérieure du cholédoque dilaté. Le cystique et la vésicule, ainsi que les canaux hépatiques, étaient dilatés aussi. A l'examen histologique du foie : angiocolite suppurée.

Observation III

(Schürholz, 1921.)

Un garçon de trois ans entre à l'Hôpital le 10 octobre 1919. Six semaines auparavant, il avait présenté une vive douleur abdominale avec inappétence et ictère progressif. A l'examen, le ventre paraît tendu. Le bord inférieur du foie atteint l'ombilic. Les urines sont acajou et ammoniacales. On porte le diagnostic de kyste hydatique. Ponction négative.

Le 16 octobre, intervention. On trouve une tumeur kystique peu mobile. Le duodénum est caché par la tumeur qui croise le côlon transverse. A la ponction, on retire 60 cm^3 de liquide jaune brun. Le kyste est ouvert; il en sort un litre de liquide. On draine.

L'état s'améliore d'abord, mais, au bout de six semaines, s'altère de nouveau. Nouvelle intervention le 1er février. On fait une anastomose entre le fond de la vésicule et le duodénum. Mort trois heures après.

Observation IV

(Mac Worther, 1924.)

Femme de quarante-neuf ans. Entre à l'Hôpital pour crises douloureuses du flanc droit, associées à des nausées, des vomissements et des coliques. Quelques jours après, un ictère est survenu. Ces crises ont débuté à l'âge de six mois. L'ictère, de degré variable, n'a jamais cessé d'exister jusqu'à l'âge de sept ans. Enfant faible et délicate.

De sept à dix-neuf ans, la santé s'améliora : les crises furent moins nombreuses, l'ictère moins intense. Mais un régime strict fut suivi.

La troisième période de l'affection correspond à celle où la

malade eut des grossesses. A chacune d'elles, les crises augmentaient d'intensité vers le quatrième mois. A la ménopause, commence une quatrième période : douleurs vives, crises fréquentes, à peu près toutes les quatre semaines. La dernière s'est produite huit jours avant son entrée à l'Hôpital, accompagnée d'un léger ictère. Une opération a été pratiquée quatorze ans auparavant : on a drainé la vésicule qui ne contenait pas de calcul, et enlevé l'appendice. Les crises douloureuses ont persisté.

Les douleurs siègent à l'épigastre, s'irradient dans le flanc droit et sont soulagées par des vomissements. Pas de température.

A l'examen : femme petite et frêle, à peau très bronzée avec taches pigmentaires; conjonctives ictériques. Foie et rate normaux.

Au-dessous du foie, une masse vague qu'on suppose être le rein. On fait le diagnostic d'obstruction du cholédoque par calcul.

Laparotomie : on trouve des adhérences multiples dans la région de l'ancienne opération. Au cours de leur libération, une poche contenant de la bile est ouverte; cette poche conduit jusqu'au cystique dilaté. On incise les deux canaux, une importante quantité de bile claire s'écoule. Le cholédoque, dans sa partie inférieure, est kystique, et on ne trouve aucune communication de sa cavité avec le duodénum.

Cette poche kystique est libérée du duodénum auquel elle adhère. Le sac, qui contient quelques petits calculs, est libéré du foie et extirpé. L'hépatique et ses branches sont dilatés et contiennent de petits calculs. Le duodénum est libéré, et la face postérieure de l'hépatique est suturée au duodénum. Une anastomose hépatico-duodénale est pratiquée. Le duodénum est suturé au ligament rond du foie, la vésicule est enlevée.

Suites opératoires normales, en dehors d'une fistule duodénale qui apparaît au douzième jour et se ferme au bout de quinze jours. La malade, revue un an après, se porte bien.

Observation V

(Melichoff, 1925.)

Femme de trente-trois ans, entrée pour crises douloureuses périodiques de l'hypocondre droit. Les troubles ont débuté dans le jeune âge, les crises se répétaient trois ou quatre fois par mois et duraient deux à trois heures. A partir de sept ans, les douleurs disparurent jusqu'à vingt-deux ans. Entre les crises, douleur sourde de l'hypocondre droit, toujours avec ictère et parfois des vomissements. Dernier accès en décembre 1923.

A l'examen : l'abdomen est souple, le bord inférieur du foie ne dépasse pas le rebord costal. Rien d'autre à signaler.

Diagnostic : cholécystite non calculeuse.

Opération en janvier 1924. — En arrière de la vésicule, tumeur blanchâtre, lâchement unie au péritoine. On fait le diagnostic de kyste du cholédoque; la ponction ramène de la bile. On fait une anastomose entre le kyste et la paroi antérieure de l'estomac. On incise la vésicule dont les parois sont épaissies et la muqueuse congestionnée. Pas de calcul.

La vésicule se continue, sans limite précise, avec le cystique dilaté. Résection partielle de la vésicule.

Suites opératoires compliquées, le troisième jour, par des vomissements incessants de bile. Le dixième jour, au cours de ces vomissements, rupture de la cicatrice.

Deuxième opération : gastro-entérostomie postérieure. Les vomissements cessent. Guérison sans encombre.

Les vomissements seraient dus à la torsion de l'estomac, par suite de l'anastomose biliaire ayant entraîné l'imperméabilité du pylore.

Observation VI

(Greene, 1928.)

Fillette de treize ans, entre en clinique, le 26 janvier 1927, pour troubles hépatiques.

Depuis l'enfance, crises de vomissements avec douleurs abdominales siégeant à l'épigastre et sous le rebord costal droit. Appendicectomie en 1922. Les crises réapparurent deux à quatre fois par an, plus fréquentes et plus intenses. L'ictère

est apparu cinq ans auparavant, puis un an avant son entrée. Selles décolorées depuis un an.

A l'examen : tumeur mobile de l'épigastre et légère sensibilité sous le rebord costal droit. A la radio, pas de vésicule biliaire visible.

A l'opération, vésicule congestionnée et kyste du cholédoque. Le kyste est anastomosé au duodénum, et la vésicule est drainée. Quatorze jours après le drain est enlevé, l'ictère disparaît. Six mois plus tard, la malade est en excellent état.

Observation VII

(Taylor, 1928.)

Femme de vingt-trois ans, souffrant de crises douloureuses de l'hypocondre droit avec vomissements répétés et ictère plus ou moins intense. Ces crises commencent à la première enfance.

A la palpation, on perçoit une vague tuméfaction dans l'hypocondre droit. Température assez élevée. La cholécystographie, après absorbtion de tétraïode, ne montre aucune ombre. Le diagnostic de dilatation kystique est fait en raison de l'âge de la malade et la date du début de l'affection.

A l'opération, le cholédoque est dilaté. La dissection est impossible, aussi pratique-t-on une anastomose entre la vésicule et l'estomac.

Guérison et absence de toute crise depuis l'intervention.

Observation VIII

(Willis, 1928.)

Garçon de douze ans, amené à l'Hôpital pour douleur périombilicale et du flanc droit. La première attaque est survenue six mois auparavant, trois autres dans ces derniers jours. On pense à une appendicite. On enlève l'appendice en même temps qu'un diverticule de Meckel.

L'enfant revient, quatre ans plus tard, pour douleur de l'hypocondre droit. Ces douleurs avaient débuté peu de temps après la première opération.

A la palpation, on pouvait sentir une masse molle qu'on prit pour une vésicule. Jamais d'ictère ni de fièvre.

Deuxième opération. — Au-dessous de la vésicule de volume normal, on trouve une masse kystique descendant derrière le duodénum. Le kyste contenait 400 cm³ de bile. Il fut impossible de trouver, en bas, l'orifice inférieur du cholédoque. On anastomose le kyste à la face latérale de la deuxième portion du duodénum. On trouve, dans le duodénum, du liquide teinté de bile, prouvant qu'il existait tout de même un petit passage méconnu du kyste à l'intestin. Guérison.

Observation IX

(Masciottra et Valera Chilese, 1930.)

Femme de vingt ans, souffrant depuis l'âge de treize ans de douleurs épigastriques avec irradiation dans les deux hypocondres. Douleurs post-prandiales accompagnées de vomissements. Il y a quelques mois, les douleurs s'intensifièrent à l'occasion d'une grossesse, et on fut obligé de recourir à un avortement provoqué. Pas de modification dans la marche de l'affection. L'ictère apparut et s'accentua.

Opération. — Ponction, aspiration, marsupialisation, drainage qui donne pendant six mois de la bile pure en permanence. Les selles sont décolorées de temps en temps. Le drain est enlevé, la sécrétion externe diminue peu à peu, puis survient un épisode douloureux avec fièvre et ictère, d'où nouvelle pose du drain.

A la radiographie, on fait le diagnostic de distension cholédocienne.

Opération. — On trouve une tumeur descendant de la face inférieure du foie. On pratique une cholédoco-duodénostomie, avec suture en deux plans, renforcée par une épiplooplastie. Le trajet fistuleux est resséqué et son orifice enfoui en bourse. Mort cinq jours après l'intervention.

A l'autopsie : dans le thorax, il existe une perforation de l'œsophage thoracique dans la plèvre gauche (cause de la mort).

Observation X

(Swartley et Weeder, 1933.)

Enfant de quatre ans, admise dans le Service de Swartley, le 8 décembre 1932. Les symptômes principaux étaient : nau-

sées et une douleur abdominale qui avaient débuté trois jours avant son entrée à l'Hôpital.

Antécédents héréditaires et personnels négatifs.

A l'examen général, on trouve une enfant pâle, se plaignant de douleurs abdominales. La langue était saburrale et sèche. Un abdomen météorisé, avec une douleur localisée au niveau de l'épigastre. Pas de masse palpable. Un frémissement péristaltique était visible à la partie supérieure de l'abdomen. Diagnostic possible : appendicite chronique. A son entrée, température à 38°3, avec élévation de 1° les jours suivants; pouls à 100-120.

Globules rouges	4.080.000
Globules blancs	14.600
Polynucléaires neutrophiles	70 p. 100
Lymphocytes	27 p. 100
Monocytes	3 p. 100
Taux d'hémoglobine	68 p. 100

Rien dans les urines.

Intervention le 13 décembre 1932. — Incision rectiligne à droite. Le cæcum fut découvert et l'appendice normal enlevé. En explorant la partie supérieure de l'abdomen, à droite, une masse fut palpée, au-dessus et derrière la courbe hépatique du côlon et au-dessous du foie. Le reste du côlon était normal, pas de volvulus ni de diverticule de Meckel.

Notre attention fut attirée par cette masse. L'estomac était déplacé à gauche, et le duodénum en bas.

La vésicule était augmentée, le canal cystique était compris à l'intérieur du kyste, donnant à la vésicule l'impression de faire partie du kyste. Le kyste était recouvert par le péritoine.

La présence d'un kyste du cholédoque fut fortement suspectée. Celui-ci était libre au-dessus et en dessous.

Une autre formation fut découverte à travers l'épiploon gastro-hépatique, ayant l'apparence et la taille d'un canal biliaire normal. Un conduit étroit menant du kyste au duodénum fut découvert. Ce conduit fut lié et le kyste fut libéré plus loin. La vésicule était alors dégagée du foie et on découvrit un autre conduit qui fut lié et sectionné. Ce conduit traversait l'épiploon gastro-hépatique dans la direction de la veine porte. La moitié gauche du foie était drainée par un canal, et la moitié

droite était drainée par celui qui pénétrait dans le kyste, sur son bord latéral. Un drain fut placé dans la fosse sous-hépatique et l'abdomen fut refermé.

Après l'opération, l'abdomen resta un peu ballonné, mais il n'y eut pas d'ictère. Deux jours après l'opération, il y avait une réaction de Van den Berg directe, positive; indirecte à 2,75 mg. par litre.

Il y eut un drainage important de la bile jusqu'en février 1933, après quoi un drainage dans le duodénum fut établi. Les selles devinrent brunes.

La malade sortit de l'Hôpital en excellent état.

Observation XI

(Gross et Boston, 1933.)

Garçon de quatre ans, ayant des crises abdominales douloureuses avec vomissements, ictère et selles décolorées pendant trois mois. Ces douleurs siégeaient dans la région épigastrique et duraient de quelques minutes à une heure. De telles crises n'avaient aucun rapport avec les repas, survenant souvent plusieurs fois par jour, alors qu'autrefois elles apparaissaient toutes les deux ou trois semaines. Peu de temps après l'apparition de ces symptômes, l'enfant devenait ictérique. Cet ictère variait d'intensité, les selles étaient décolorées pendant trois mois, les urines fortement colorées; l'enfant était fatigué; asthénié durant les quelques semaines précédant son entrée à l'Hôpital.

A l'examen : ictère marqué, abdomen non distendu. Le foie déborde les fausses côtes de 5 centimètres. Une masse épigastrique était palpée, que l'on prenait pour le lobe gauche du foie. Température à 38°6, pouls à 90.

Examen de laboratoire :

Taux d'hémoglobine	80 p. 100
Globules rouges	4.700.000
Globules blancs	13.300

Urines contenant une forte quantité de pigments biliaires.

Selles décolorées, sans pigment biliaire.

La radiographie ne montre rien de particulier.

Evolution. — L'ictère diminue d'intensité spontanément, et

en deux semaines les selles étaient normalement colorées. En trois semaines, les urines ne contenaient plus de pigments biliaires.

En raison de l'amélioration, le malade sort de l'Hôpital avec le diagnostic d'ictère catarrhal.

Six mois plus tard, l'ictère réapparaît et persiste pendant cinq mois, bien que variant d'intensité. Selles décolorées par période. Durant le dernier mois avant son retour à l'Hôpital, il y aurait eu une accentuation du volume de l'abdomen, surtout sur le quadrant supérieur droit. Cette tuméfaction était lisse, arrondie, ferme et suivait les mouvements respiratoires. Deux fois, durant le dernier mois, le malade aurait eu une douleur abdominale semblable à la précédente : douleur localisée aux environs de l'ombilic, atténuée par les vomissements spontanés.

On porte le diagnostic de kyste congénital du cholédoque. On décide d'intervenir.

Opération le 13 mars 1929. — Tuméfaction arrondie, s'étendant depuis le fond de la vésicule biliaire jusqu'à la ligne médiane. Le duodénum et la tuméfaction étaient très proches l'un de l'autre. Ceux-ci furent ouverts et une anastomose pratiquée. Un drain fut placé.

Suites opératoires : l'ictère s'éclaircit rapidement, les selles redeviennent normales en apparence ainsi que les urines. Le malade sort de l'Hôpital, guéri.

Observation XII

(Berkley, 1933.)

Fillette de dix ans, souffrant, depuis l'âge de cinq ans, de douleurs abdominales au-dessous du rebord costal droit. Coïncidant avec l'apparition des douleurs, une masse tumorale apparut dans l'hypocondre droit.

Cette masse était douloureuse; état nauséeux. La durée de la crise était variable, de un à trois jours. L'apparition était soudaine et la cessation rapide. Durant les deux dernières semaines, elle avait une douleur persistante avec de courts moments de rémission.

Examen : enfant bien développée qui ne paraissait pas grave-

ment malade. Conjonctives ictériques. L'abdomen n'était pas ballonné.

A la palpation, abdomen souple. A la droite de la ligne médiane, une tuméfaction, ayant la grosseur d'un œuf, était sentie et suivait les mouvements respiratoires.

A la percussion, on trouvait du tympanisme.

Examen de laboratoire :

Taux d'hémoglobine	78 p. 100
Globules rouges	4.010.000
Globules blancs	6.800
Polynucléaires neutrophiles	46 p. 100
Polynucléaires éosinophiles	2 p. 100
Lymphocytes	50 p. 100
Monocytes	2 p. 100

Réaction de Casoni : négative.

Van den Berg : réaction directe : cinq secondes, atteint son maximum à deux minutes.

Réaction indirecte : bilirubine, 17,05 mg. par litre de sérum.

Analyse d'urines : traces de bile.

Examen des selles : pas de trace de parasite, présence de sang, selles non colorées.

Radiographie gastro-intestinale : rien à signaler, sauf une tuméfaction le long du rein droit. Vésicule non visible.

Durant la période d'observation, la tuméfaction dans l'hypocondre droit était toujours présente. Conjonctives toujours ictériques; les selles ne contenaient pas de bile. On ne fit aucun diagnostic précis, mais on décida l'intervention à cause de l'obstruction biliaire et de la tuméfaction.

Opération le 6 avril 1932. — La tuméfaction se révéla comme un énorme kyste du cholédoque. Il y avait des adhérences entre le kyste et la vésicule, le foie et le duodénum. Au-dessus, le kyste était limité par le lobe inférieur du foie et, au-dessous, par le duodénum. La vésicule était plus grosse que normalement et avait les parois amincies. Si l'on appuyait sur le kyste, il se produisait un grossissement de la vésicule, ce qui démontrait la persistance du canal cystique.

Le foie était augmenté de volume. On aspira la bile : 240 cm^3. Ce procédé fit diminuer le kyste. En raison des adhérences, la

seule anastomose possible était entre la vésicule et le duodénum. On pratiqua une cholécysto-duodénostomie, sans incident; l'enfant s'en trouva très bien. Guérison.

Observation XIII

(Hutchins et Mansdorfer, 1944.)

Fillette de six ans, ayant des crises douloureuses abdominales sans vomissement et sans température. Volumineuse masse dans l'hypocondre droit. A la radiographie, déplacement, en bas et à gauche, du duodénum et de l'estomac. Pendant quatre jours, le volume de la masse varie.

Opération : énorme masse dans le petit épiploon. Traitement : cholécystostomie, cholédoco-duodénostomie. Guérison.

III. — SYNDROME TUMORAL

Dans ce syndrome, la tumeur paraît être le seul signe primitif se révélant, soit par une distension progressive de l'abdomen, soit par un élargissement plus ou moins net de la base du thorax.

Cette tumeur a une évolution très lente, et lorsqu'aucun autre signe n'attire l'attention sur les voies biliaires, elle peut passer complètement inaperçue jusqu'à ce que le volume de celle-ci entraîne des complications graves.

Nous avons pu réunir cinq observations dans lesquelles la notion de tumeur fut le seul signe du début, signe qui s'est maintenu constamment jusqu'à la période d'état de l'affection.

Observation I

(Mayesima, 1912.)

Garçon de quatre ans, volumineuse tumeur de la partie supérieure de l'abdomen, élargissant fortement la base du thorax; tumeur mate à la percussion, ne présentant pas de pulsation. De plus, signes d'épanchement ascitique.

Examen : téguments légèrement ictériques. Présence de pigments biliaires dans l'urine.

Laparotomie : dans la région sous-hépatique, on trouve une tumeur atteignant, en haut, le diaphragme et, en bas, la fosse iliaque droite. La vésicule biliaire est dilatée. La ponction ramène 2 litres de bile. A l'ouverture du péritoine, un liquide ascitique s'écoule. Deux mois après, mort subite.

A l'autopsie : le cholédoque est fortement dilaté, la partie inférieure du canal a un calibre normal.

Observation II

(Mac Connel, 1921.)

Fillette de onze ans, entre à l'Hôpital pour distension progressive de l'abdomen avec douleurs.

Un an auparavant, vives douleurs abdominales, et quelques mois après, la partie supérieure de l'abdomen avait commencé à se distendre et un ictère transitoire était apparu.

Examen : ictère léger et distension manifeste de l'épigastre et de l'hypocondre droit. A la palpation : volumineuse tuméfaction paraissant adhérente au foie, mais qui ne suit pas les mouvements respiratoires.

Les urines contiennent des pigments biliaires au moment des poussées.

Opération : laparotomie latérale droite. Le péritoine ouvert montre un kyste repoussant le duodénum en avant. Le kyste ponctionné, on retire 1/2 litre de bile normale. Drainage pendant une semaine et fermeture de la fistule en un mois.

La malade sort de l'Hôpital pour y revenir un an après, car la tumeur est palpable de nouveau et la température est élevée. On élargit la fistule, ce qui ramène de la bile et du pus. Cinq semaines après, la plaie est cicatrisée. Deux ans après, la malade revient pour des douleurs.

On pratique une laparotomie : on trouve un kyste ratatiné, du volume d'une noisette; l'abdomen est refermé. Guérison.

Cette observation est un rare cas de succès du drainage.

Observation III

(Morley, 1923.)

Jeune fille de dix-sept ans, entrée à l'Hôpital pour tuméfaction de l'abdomen accompagnée de douleurs. Depuis deux ans,

crises périodiques du côté droit, débutant une demi-heure après les repas. Parfois, vomissements sans bile. Peu avant son admission, on remarqua une tuméfaction de la partie supérieure droite de l'abdomen. A la même époque, un peu de subictère. A son entrée, pas d'ictère, mais volumineuse tumeur kystique dans la moitié droite de l'abdomen, dépassant la ligne médiane. Les selles étaient décolorées.

Première opération. — On trouve un kyste sous-hépatique contenant de la bile. On fait une marsupialisation.

Deuxième opération. — Le kyste était constitué par une énorme dilatation sacculaire du cholédoque. On fait une anastomose entre le kyste et le duodénum. On ouvre le kyste par l'ancienne fistule et on découvre l'ouverture du canal cystique. On ne peut apercevoir l'orifice de l'hépatique ni celui de la partie supérieure du cholédoque. Le kyste fut fermé. Pendant huit jours, vomissements bilieux, puis tout rentre dans l'ordre. La malade est guérie.

Observation IV

(Gross, 1933.)

Un enfant de trois ans, avec abdomen volumineux depuis un an et un ictère depuis trois semaines. L'enfant entre à l'Hôpital le 6 juillet 1931. Depuis l'année précédente, on note un gonflement progressif de l'abdomen, mais on n'y attache aucune importance à cause de la bonne santé apparente.

Pendant trois semaines avant son entrée, le malade avait eu un ictère et s'était senti faible et anorexique. A l'apparition de l'ictère, les selles deviennent décolorées; à aucun moment il n'y a eu ni vomissement, ni douleur, ni température.

Examen : léger ictère; thorax symétrique mais élargi à sa base, donnant l'impression d'une grosse tuméfaction intra-abdominale repoussant le diaphragme; la circulation collatérale abdominale était visible. Foie augmenté de volume. Dans la région ombilicale, une masse pouvait être palpée, faisant saillie sous la paroi. Cette masse était arrondie, non mobile, rénitente.

Examen de laboratoire :

Taux d'hémoglobine	50 p. 100
Globules rouges	5.600.000
Globules blancs	12.100

Urines : présence de pigments biliaires.

Evolution. — Un nouvel examen de la masse abdominale montre qu'elle avait subi des variations de volume. Durant une semaine, l'ictère disparut spontanément. L'exploration abdominale fit penser à un néoplasme.

Première opération le 15 juillet. — Grosse masse rétro-péritonéale découverte, le diagnostic de néoplasme s'est confirmé. On n'a pas poussé plus loin, car on a palpé, sur le foie, de petits nodules pris par erreur comme étant des métastases néoplasiques. On fit une biopsie du foie et on referma la paroi. L'examen de la biopsie montra des lésions d'hépatite sans aucune cellule néoplasique. On entreprit une deuxième opération pour enlever la masse rétro-péritonéale.

Deuxième opération le 28 août. — Grosse masse tendue, lisse, arrondie, siégeant le long du tronc mésentérique, à droite, s'étendant dans le quadrant supérieur droit, au voisinage des conduits biliaires. Cette masse se révélait comme un kyste. Croyant à un kyste rétro-péritonéal, on entreprit l'énucléation. La ponction du kyste ramena de la bile et l'incision de la masse montra deux ouvertures au pôle supérieur qui étaient les conduits cystique et hépatique. L'état de l'enfant ne permit pas de faire une anastomose avec le duodénum. Le seul procédé possible était d'enlever complètement le kyste et de placer des cathéters dans les conduits cystique et hépatique pour un drainage externe avec l'idée d'anastomoser le canal hépatique lors d'une opération ultérieure. L'état postopératoire de l'enfant était très précaire : il mourut sept heures après.

L'autopsie révéla un kyste du cholédoque.

Observation V

(Tavernier 1934.)

Enfant de trois ans, reçue à la Charité, dans le Service de médecine pour accidents infectieux graves avec vomissements.

Quelques jours après, elle est envoyée dans le Service de chirurgie avec le diagnostic de péritonite à pneumocoques.

Etat général très grave, température à 39°, facies pâle, amaigri, vomissements fréquents, pouls très rapide et petit.

Aspect du ventre très volumineux. La palpation montrait que l'hypocondre droit était seul rempli par une masse volumi-

neuse et dure, mate à la percussion, remontant en haut, presque sous les côtes, descendant dans la fosse iliaque, atteignant en dedans la ligne médiane, donnant en arrière le contact lombaire.

La masse était arrondie, plus haute que large, dure, bien limitée, fixée dans la profondeur.

Sur la peau, à sa surface, se dessinait une veine dilatée qui remontait sur le thorax.

J'eus l'impression très nette qu'il s'agissait d'une de ces volumineuses tumeurs du rein, si fréquentes chez l'enfant, et c'est avec ce diagnostic que je la présentais aux stagiaires du Service.

Une laparotomie montra que la masse adhérente à la paroi antérieure était formée par une collection remplie de liquide louche et teinté de vert où flottaient de nombreux débris fibrineux.

Je crus d'abord qu'il s'agissait d'une cholécystite géante, mais la vésicule et le foie étaient normaux au-dessus de la tumeur.

Duodénum en dedans, côlon en dedans et en dessous.

Il ne pouvait s'agir que d'une immense dilatation du cholédoque. Je terminais rapidement par un large drainage.

L'enfant mourut dans la nuit suivante.

Anatomie pathologique. — A l'autopsie, la partie moyenne du cholédoque se présente sous la forme d'un kyste arrondi qui, à l'état frais, avait le volume d'un petit melon avec prolongement inférieur descendant derrière le côlon ascendant, plus bas que le fond du cæcum.

La vésicule est longue, à parois épaisses; après son col, le cystique se coude, se dirigeant directement en dehors et au-dessus du kyste, pour s'aboucher dans celui-ci, dans la partie droite de son col supérieur. Au hile du foie, les canaux hépatiques droit et gauche sont dilatés. Ils aboutissent à un cholédoque de calibre normal qui, après un trajet de 3 centimètres dans l'épaisseur de la paroi antérieure du kyste, s'abouche dans celui-ci, à 4 ou 5 centimètres à gauche de son orifice. La partie inférieure du cholédoque est normale depuis l'ampoule de Vater jusqu'à la fin de la traversée pancréatique. Là, il s'abouche directement, sans rétrécissement, dans le kyste, non pas

dans son pôle inférieur qui descend bien plus bas, mais un peu au-dessous de sa partie moyenne.

La dilatation kystique comprend donc tout le cholédoque sus-pancréatique et la partie inférieure de l'hépatique. Ce segment, extraordinairement dilaté, se continue sans transition au-dessus et au-dessous, avec un hépatique et un cholédoque nullement dilatés et sans trace de sténose à la jonction des canaux et du kyste. L'enfant n'avait d'ailleurs jamais eu d'ictère ni de décoloration des matières.

DIAGNOSTIC

Dans la pratique médicale, il y a heureusement peu de cas qui comportent une erreur de diagnostic aussi fréquente. C'est là le résultat du fait que les symptômes de la maladie sont vagues : ces signes sont loin de lui appartenir exclusivement et sont mal définis par le malade lui-même.

Il est évident que le diagnostic de l'affection est difficile.

Sénèque et Tailhefer ont énuméré, en 1929, les différentes erreurs de diagnostic portées dont voici la liste :

15 fois avec un kyste hydatique du foie;
5 — avec un kyste du pancréas;
3 — avec une cholécystite;
3 — avec un calcul du cholédoque;
2 — avec une appendicite;
1 — avec une hydronéphrose;
1 — avec une tumeur maligne;
1 — avec un abcès du foie;
1 — avec un kyste du mésentère.

En 1933, Berkley prétend que, sur 83 cas, 3 seulement ont été diagnostiqués correctement. De leur côté, Gross, Boston et Mass, à cette même date, ont énuméré, parmi les 52 cas relevés chez les enfants, les erreurs suivantes :

Pas de diagnostic dans	20 cas
Kyste hydatique	12 —
Laparotomie exploratrice	3 —
Néoplasme abdominal	2 —
Calcul du cholédoque	3 —
Tuberculose intestinale	1 —

Cholécystite	1 cas
Obstruction par vers intestinaux..	1 —
Kyste du foie	1 —
Abcès du foie	1 —
Hydropisie de la vésicule	1 —
Obstruction intestinale	1 —

Le diagnostic correct fut établi seulement dans 3 cas.

Il est à remarquer que le diagnostic à éliminer le plus fréquemment chez l'enfant est le kyste hydatique du foie, surtout dans sa variété antéro-inférieure. En effet, ce dernier se présente comme une tumeur sous-hépatique attenant au foie, mate, rénitente, se compliquant d'un ictère par compression des voies biliaires. Cependant, les collections échinococciques ont leur symptomatologie particulière : frémissement hydatique, recherche de l'éosinophilie sanguine et, pour confirmer le diagnostic, la réaction de Casoni.

Cette question de diagnostic est tellement importante qu'il faut avoir à l'esprit les pourcentages indiqués par Shallow en 1946 : dans 22 cas pour lesquels le diagnostic était juste, la mortalité n'était que de 36 %. Tandis que dans 153 cas où le diagnostic était faux ou pas encore porté, la mortalité atteignait 62 %.

COMPLICATIONS

C'est par une de ses complications que la dilatation congénitale kystique du cholédoque met en danger la vie du malade.

Parmi elles, les unes sont si fréquentes qu'il est rare de ne pas les rencontrer dans l'évolution de la maladie.

Souvent même, elles font partie des principaux signes cliniques. Les autres sont plus rares et nous allons les envisager.

I. — Complications infectieuses

Souvent, la poche kystique est infectée, soit par voie ascendante, soit par voie sanguine, et il y a toujours un certain degré d'angiocholite et d'hépatite. Il existe, en effet, des lésions du foie, lésions de cirrhose, qui sont plutôt d'ordre anatomique que clinique.

Parfois, on découvre, à la laparotomie, un certain degré de réaction inflammatoire de voisinage (péricholédocite), produisant des adhérences avec les organes voisins : foie, estomac, duodénum, et entraînant de ce fait certaines difficultés opératoires.

Dans une observation (Schloessmann), la malade présenta subitement des accidents péritonitiques, et comme signes accessoires, ictère et tumeur. Elle mourut, le sixième jour, de septicémie.

Nous voyons donc que l'infection, si elle existe à l'état latent, peut quelquefois entraîner de graves complications.

II. — Hémorragies

C'est plus exactement une tendance aux hémorragies, et ces complications sont d'ordre toxique. Leur cause est dans l'insuffisance fonctionnelle du foie et dans la rétention biliaire, entraînant des modifications hématologiques : telles que abaissement du temps de coagulation du sang.

Pour notre part, nous n'avons pas noté de complications hémorragiques graves au cours de la maladie. Elles venaient seulement aggraver le pronostic postopératoire, et beaucoup d'opérés sont morts d'hémorragie foudroyante. Mais à l'heure actuelle c'est une complication que nous n'observons plus grâce à une thérapeutique vitaminique appropriée.

III. — Compressions

Elles sont peu fréquentes et ne s'observent que lorsque le kyste est très volumineux. Mais ce cas est rare, car en général le chirurgien est obligé d'intervenir lorsque l'état du malade s'aggrave.

Ces complications sont surtout d'ordre mécanique et de deux sortes : l'ascite et les compressions d'organes voisins.

Le mécanisme de l'ascite est obscur. Il semble qu'une part d'infection légère s'ajoute à la compression (Hartmann cite deux cas d'ascite). De notre côté, dans nos investigations, nous n'avons trouvé qu'un seul cas, celui de Mayesima, où un épanchement ascitique fut découvert à l'examen.

Les compressions sont rarement signalées. Le kyste, par son volume, refoule les organes, mais ne semble pas leur apporter de troubles sérieux dans leurs fonctions. Nous n'avons relevé aucun cas d'occlusion intestinale ni de sténose pylorique, bien que la littérature médicale en signale quelques rares cas; peut-être certains troubles, tels que douleurs paroxystiques et vomissements (dans une de nos observations, celle de Masciottra et Chilese, les accidents

survenant après les repas), sont-ils dus à un degré plus ou moins accusé de compression ?

Irwin et Morrisson rapportent, en 1944, le cas rarissime d'une transformation néoplasique d'un kyste du cholédoque. Walton, en 1939, avait donné l'explication de ce cas. Selon lui, l'irritation continuelle du revêtement épithélial en mauvais état du cholédoque provoqua un carcinome. Sur les 106 cas de dilatation cystique du cholédoque, il n'a retrouvé aucun autre cas de néoplasme.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Vincent, en 1888, et Broca, en 1897, à la suite de leurs trouvailles d'autopsie, avaient fait une description complète des principaux caractères anatomiques des kystes du cholédoque.

Depuis cette époque, tous les auteurs s'intéressant à ces cas ont noté leurs constatations. Dans nos observations, d'ailleurs, nous avons relaté le plus souvent possible leurs constatations relatives à chaque cas particulier.

In situ, le kyste du cholédoque se présente sous l'aspect d'une tumeur liquide, volumineuse, rétropéritonéale.

Les limites, en haut, sont la face inférieure du foie; en bas, selons les cas, il atteint la troisième portion du duodénum et parfois même descend jusque dans la fosse iliaque droite. Du côté interne, il s'étend dans l'arrière cavité des épiploons, sous l'estomac. Il en résulte de grandes modifications : il repousse le pylore vers la ligne médiane, le cadre duodénal est disloqué, la tête du pancréas est refoulée vers la gauche et le côlon prend des positions diverses : repoussé soit vers la gauche, soit vers la droite.

« La dilatation porte sur toute la circonférence du cholédoque et s'étend plus ou moins haut sur la longueur de ce canal. Il se constitue une poche de grosseur variable tendant à prendre une forme arrondie et dont les dimensions sont du volume d'un gros œuf à celui d'une tête d'adulte.

« Dans certains cas, on arrive à délimiter nettement cette dilatation en haut et en bas; dans d'autres, on peut se rendre compte de l'intégrité de la vésicule et du canal cystique.

Mais la poche s'étendant vers le haut, on ne peut isoler facilement les deux canaux hépatiques; la dilatation peut les englober en totalité ou en partie. Vers le bas, il est encore plus difficile de saisir le point où la poche se termine. Parfois, il restera un segment normal du cholédoque, parfois des vestiges de canal, d'autres fois encore la dilatation s'étend jusqu'à l'ampoule de VATER.

« Cette dilatation peut parfois s'étendre à l'ensemble des voies biliaires, extrahépatiques et même jusqu'aux premières ramifications. » (SÉNÈQUE et TAILHEFER.)

Le volume du kyste est parfois si considérable que le canal pancréatique peut s'ouvrir directement dans le kyste cholédocien (cas de SEELIGER et de MAYESIMA).

A côté de ces formes à dilatation totale, on peut observer exceptionnellement des diverticules simples du cholédoque réunis à ce dernier par un pédicule et qui se prêtent à l'extirpation.

De son côté, la vésicule atrophiée peut être complètement masquée par le pôle supérieur de la poche ou bien lui est « appendue comme un appendice ».

La face antérieure du kyste est recouverte d'une lame péritonéale qui se continue sur le duodénum et la tête du pancréas. Ce péritoine de recouvrement peut être sain et il est facile de trouver un clivage. D'autres fois, au contraire, par le fait des poussées infectieuses, des réactions inflammatoires de voisinage ont constitué des adhérences rendant la dissection du kyste difficile.

Le contenu du kyste est formé par de la bile dont la quantité varie de 500 g. à 8 litres. Si la ponction ramène, au début, de la bile de coloration normale, il s'écoule bientôt après une bile très noire, épaisse, de stagnation, souvent mélangée à de la boue biliaire et parfois même des calculs.

Histologiquement, de dedans en dehors, la paroi du kyste cholédocien est constituée par du tissu conjonctif dense. On ne distingue pas d'épithélium de revêtement à cause des lésions inflammatoires ou d'altérations cadavériques. Ce qui

est capital, le tissu fibreux contient des faisceaux de fibres musculaires lisses.

Le foie est atteint d'une cirrhose extralobulaire marquée, avec de nombreux pseudo-canalicules biliaires. Les régions centro-lobulaires présentent des lésions de stase biliaire accentuées.

Le pancréas, parfois normal, est plus souvent atteint de lésions histologiques de pancréatite chronique.

Tels sont les caractères anatomiques des dilatations congénitales du cholédoque. Il s'agit, en somme, d'une ectasie portant sur toute la circonférence du cholédoque avec une vésicule atrophiée et scléreuse.

Dans d'autres cas plus rares, tout l'arbre biliaire participe à cette bizarre malformation.

PATHOGÉNIE

Familiarisés maintenant avec les dilatations kystiques du cholédoque, leurs signes, leurs manifestations cliniques et leurs caractères anatomiques, nous allons aborder les différentes et nombreuses théories cherchant à expliquer leur formation et le mode de production des accidents qu'ils entraînent. Les avis sont très partagés, mais d'une façon générale on admet, à l'heure actuelle, la théorie de LETULLE qui semble la plus vraisemblable.

En 1888, VINCENT avait déjà étudié le problème, mais n'envisageait pas l'origine congénitale de l'affection. Il pensait à un « obstacle siégeant dans la portion duodénale du cholédoque, formant un barrage infranchissable à la bile et distendant la vésicule et tous les canaux vecteurs de bile ». Il ne croyait, cependant, à l'influence « ni d'un calcul ni d'un spasme » et ne savait pas de quelle nature pouvait être cet obstacle.

BROCA, en 1897, aboutit aux mêmes conclusions. Depuis cette époque, tous les auteurs se sont penchés sur ce problème pathogénique et ont noté le résultat de leurs constatations. Nous rapportons les plus intéressantes de ces théories :

a) Une direction anormale du cholédoque à travers la paroi du duodénum forme une coudure du conduit, produisant l'obstruction du flot biliaire (WALLER).

b) Une sténose congénitale de la partie inférieure du cholédoque peut produire une dilatation (EDGEWORTH et LADD).

c) La dilatation peut être due à une malformation du

sphincter d'Oddi produisant une obstruction par déséquilibre neuro-musculaire (Rollestone).

d) Le kyste peut être dû à une anomalie de développement se présentant avant la naissance et surtout à la faiblesse de la paroi du duodénum, entraînant une dilatation sous une pression normale intra-canaliculaire (Heiliger).

e) Les parois du cholédoque manquent d'éléments contractiles, ce qui entraîne la dilatation (Ebner, Seeliger et Bolle).

f) Des vestiges pancréatiques dans la paroi du cholédoque peuvent l'affaiblir et permettre une dilatation locale. Une analogie se présente dans le cas d'un diverticule du duodénum qui contient fréquemment des vestiges de tissu pancréatique (Budde).

g) Les kystes du cholédoque peuvent dériver de l'excroissance d'une vésicule biliaire accessoire (Budde et Erdely).

Des bourgeons rudimentaires et accessoires de canal sont communs chez les embryons humains et peuvent proliférer d'un des trois conduits primaires, mais plus fréquemment se produisent à la jonction des trois. De la persistance d'une de ces petites poches peut résulter un kyste du cholédoque (Keibel et Mall).

Les théories relatives à la rétention ne sont plus retenues, et nous admettons maintenant qu'il s'agit de véritables malformations congénitales devant être rapportées à la théorie dysembryoplasique de Letulle qui, le premier, en 1913, émit une théorie pathogénique satisfaisante grâce à une étude histologique approfondie de la poche kystique dont la structure diffère de celle d'un cholédoque normal. « La structure de la paroi kystique est partout la même. Il existe une muqueuse très mince dont l'épithélium nous échappe parce que desquamé, et dont le chorion, très peu épais, repose sur un squelette fibro-vasculaire dense et très riche en faisceaux de fibres musculaires lisses munis de leurs résilles élastiques. Cette disposition structurale n'est

point celle d'un cholédoque normal habituellement dépourvu de fibres musculaires dans sa portion extra-duodénale. Elle vient, semble-t-il, à l'appui de la conception d'une dysembryoplasie subie par le bourgeon biliaire en cours du développement de la glande hépatique. »

Egalement en faveur de la notion de malformation congénitale, citons l'observation de SWARTLEY et WEEDER relatant le cas d'un canal hépatique double, le gauche drainant le lobe gauche du foie et s'abouchant directement dans le duodénum; le droit, du lobe droit du foie au duodénum également, et dont le cholédoque est énormément dilaté. Mais plus intéressante est l'explication qu'en donne BOYDEN après avoir étudié dix-huit autres cas de canal hépatique double. Selon l'auteur, trois interprétations peuvent être émises. La première est que ce « conduit hépatico-entérique » est « un retour en arrière » et qu'on retrouve un canal hépatique double chez les reptiles, les oiseaux et quelques poissons; la seconde prétend que c'est une excroissance surnuméraire analogue à celle d'un pancréas accessoire; la troisième résulte d'un trouble dans le développement du sillon hépatique primaire de l'embryon, donnant l'ensemble du système biliaire. Mais BOYDEN lui-même pense que la troisième interprétation est la plus vraisemblable.

Si nous sortons un peu de notre sujet, c'est pour essayer de montrer qu'en fait de malformations congénitales des voies biliaires on peut tout découvrir. L'exemple de SWARTLEY, avec canal hépatique double et dilatation du cholédoque, en est un des nombreux exemples, de même que tous les cas de dilatations congénitales que nous avons pu recueillir.

Quant au mécanisme précis des accidents cliniques qu'entraînent ces malformations, nous sommes à peu près ignorants. On peut admettre que lorsque la poche kystique grossit, une coudure à sa partie inférieure peut se produire et faire office de soupape. De tels clapets, une fois formés, peuvent provoquer une obstruction, aggraver les symptômes

et, croyons-nous, provoquer des poussées ictériques, mais non évidemment être la cause de la malformation. L'obstruction peut également être provoquée par la cholécystite, car il existe dans le canal élargi un certain degré d'infection plus ou moins latent.

Toutes ces théories pathogéniques, parfois contradictoires les unes avec les autres, et toutes les suppositions faites au sujet de l'affection, prouvent l'ignorance dans laquelle on se trouvait au début. Actuellement, nous sommes en droit de penser qu'il s'agit d'un trouble dans le développement embryonnaire du système biliaire provoquant par la suite une symptomatologie spéciale.

TRAITEMENT

Le seul traitement à envisager dans les dilatations du cholédoque est évidemment un traitement chirurgical, car tous les malades qui ne furent pas opérés en sont morts à plus ou moins longue échéance.

Le pronostic varie aussi suivant l'intervention pratiquée, et il est fonction du progrès chirurgical.

La mortalité passe de 83 % (Lange, 1927), à 51 % (Shallow, 1943) et à 40 % dans les dix dernières années (Cachin, 1949).

Il est rationnel de rétablir le cours normal de la bile par une anastomose du cholédoque à l'intestin, et c'est l'intervention de choix.

Néanmoins, il existe d'autres procédés opératoires que nous allons rapidement passer en revue, car ils sont grevés d'une très lourde mortalité et ne sont employés de nos jours que comme premier temps d'opérations ultérieures.

I. — Méthode de drainage

On pratique un drainage de la poche, soit direct, soit indirect, par la vésicule, et on termine par une marsupialisation. C'est une méthode totalement irrationnelle, car il se produit une fistule biliaire interminable avec accidents infectieux secondaires et, ce qui est plus grave encore, le malade s'affaiblit par perte de bile et surtout hémorragies secondaires, soit par la plaie de drainage, soit à type de purpura hémorragique (lésions cutanées, hémorragies gingivales, hématuries).

La mortalité de cette méthode est considérable. Sénèque, sur trente-cinq cas, relève 32 morts et 3 cas de guérison, dont un suivi de mort trois ans après, par tuberculose pulmonaire.

Quant aux deux autres, on pense qu'il s'agissait de kystes diverticulaires et que la voie biliaire n'était pas obstruée.

II. — Anastomose bilio-intestinale en deux temps

Cette intervention est surtout pratiquée lorsqu'il existe des complications infectieuses, mais entraîne encore une forte mortalité. Sur 24 malades ayant subi cette méthode, Tailhefer note 16 guérisons et 8 décès.

Dans un premier temps, on draine la poche, et dans un deuxième, on pratique l'anastomose bilio-intestinale qui sera la plus hâtive possible et appliquée dès l'amendement des phénomènes toxiques ou infectieux.

Parmi les cas de mort, on note un malade mort de péritonite, un autre de collapsus cardiaque, les autres de quelques heures à quarante-huit heures après, sans cause vraiment définie.

Devant la précocité qu'exigeait le deuxième temps de cette méthode, les chirurgiens ont tenté de pratiquer l'anastomose en un seul temps et ont ainsi relevé le pronostic opératoire.

III. — Anastomose bilio-intestinale d'emblée

Cette méthode a donné 25 guérisons et 9 morts (Tailhefer). Elle fut pratiquée en un seul temps, la première fois par Brakes, en 1907, mais Hartmann, en 1897, précisa la technique de la cholédoco-duodénostomie qui est, parmi toutes les autres anastomoses, la plus rationnelle parce que la plus physiologique. Selon les conseils de cet auteur, « l'incision du duodénum sera faite transversalement, celle du cholédoque longitudinalement et suturée en transversale à l'incision duodénale, après confection d'un surjet séro-séreux postérieur, solidarisant cholédoque et duodénum. La suture du cholédoque au duodénum sera faite en deux

plans : un total, comprenant toute l'épaisseur des tuniques, l'autre non perforant, enfouissant le premier ». La fermeture de la paroi sera faite selon les procédés habituels, avec ou sans drainage.

Dans les cas où, par suite d'adhérences, l'établissement de l'anastomose sur le duodénum n'est pas possible, on est autorisé à pratiquer une cholédoco-jéjunostomie, une cholédoco-gastrostomie ou parfois même une cholécysto-entérostomie.

Cette anastomose d'emblée sur le duodénum présente cependant quelques inconvénients; lorsque les dimensions de la poche sont considérables, le drainage sur la première portion du duodénum n'est pas au point déclive (ce qui expliquerait les petites douleurs signalées après l'intervention). C'est pourquoi il est préférable de faire porter l'anastomose sur la deuxième portion.

Un autre inconvénient, rarement signalé, cependant, est le reflux alimentaire dans ce cholédoque élargi pouvant entretenir un certain degré d'infection permanente.

On réserve l'anastomose en deux temps aux malades présentant une infection importante de la poche kystique et des poussées d'angiocholite. Mais ces malades sont très exposés aux hémorragies secondaires et au danger que représente une déperdition prolongée de bile; dans ces conditions, la période de drainage doit être limitée au strict nécessaire.

L'anastomose en un temps constitue donc l'intervention de choix, surtout en l'absence de toute complication infectieuse, et si nous comparons certains résultats, nous voyons que :

Sur les 42 observations initiales, de 1852 (Douglas) à 1917, il y eut 7 guérisons;

Sur les 47 observations, de 1917 à 1928, il y eut 22 guérisons, soit plus de 50 % (Sénèque et Tailhefer).

De leur côté, Shallow, Shermann et Egger, en 1946, ont recueilli des observations de malades ayant été opérés long-

temps auparavant. Ils citent les cas de Mac Connell Berkley, Gross, où leurs malades étaient bien portants quatre ans après l'intervention; ceux d'Iselin, Hildebrand, Mac Worther, Murata, Walton, Wheeler, Judd et Greenne étaient en bonne santé cinq ans après. Le cas de Swartley et Weeder mourut dix ans après, d'hémorragie due à la rupture de varices œsophagiennes provoquées par une obstruction portale. Un cas de Mac Worther mourut treize ans après, d'urémie avec néphrosclérose. Judd et Greenne rapportent le cas d'un malade présentant, au bout de treize ans, des signes de cholécystite. On signale également le cas d'un homme mort à quatre-vingts ans.

IV. — Méthode d'extirpation et d'exérèse partielle du kyste

L'extirpation ne peut se pratiquer en raison de la nature anatomo-pathologique de la lésion, et ne se tente que dans les cas de kyste diverticulaire.

La résection latérale partielle du kyste suivie d'une cholédoco-plastie est l'opération la plus logique grâce aux progrès opératoires et à l'emploi anti-hémorragique de la vitamine K.

Nous manquons d'éléments pour approfondir l'étude de cette méthode. Nous ne pouvons citer que le cas d'un homme de quarante-deux ans, opéré par Hepp, en 1947. La poche, après ponction, était devenue flasque, libre de toute adhérence. Hepp en fait l'exérèse, puis une plastie du cholédoque complétée par une anastomose cholédoco-duodénale et une gastro-entérostomie postérieure afin de mettre les voies biliaires à l'abri d'un reflux alimentaire éventuel. Revu un an plus tard, l'opéré est en excellent état, sans trouble digestif.

Hepp est donc partisan, pour le traitement des dilatations du cholédoque, de la cholédoco-kystectomie latérale à côté de l'anastomose et du simple drainage qui ne peut être envisagé que comme un premier temps de pis aller admis-

sible chez les malades qui sont dans un état des plus précaires.

Par souci de clarté, nous rassemblons en un tableau synoptique tous les cas de dilatation du cholédoque que nous avons pu rencontrer. Aux cas que Gross a pu réunir chez les enfants, nous ajoutons le résultat de nos propres investigations.

Le lecteur pourra rapidement prendre connaissance de chaque cas avec son symptôme dominant, du diagnostic porté avant l'opération, de la nature de l'intervention et des résultats opératoires.

N° OBS.	ANNÉE	AUTEURS	AGE SEXE	DOULEUR	TUMEUR	ICTÈRE	SELLES DÉCOLOR.	DURÉE DES SYMPTÔMES
1	1893	HEID	14 F	6 sem.	6 sem.	0	0	6 semaines
2	1895	EDGEWORTH	4 F	0	1 an	à 6 mois	0	Depuis l'âge 6 mo
3	1896	FENGER	33 F	+	+	+	+	Depuis l'âge 8 an
4	1892	BROCA	10 F	0	+	Léger	0	»
5	1897	BRUN	3 F		+	0	0	15 jours.
6	1898	ASHLEY	7 F	0	+	2 ans	+	2 ans 1/2
7	1899	NICHOLAYSEN	8 F	0	+	3 mois	—	1 an.
8	1902	ROSTOWZEW	13 F	3 sem.	3 ans	+	0	3 ans.
9	1905	KOBB	10 F	—	Plus. m.	Plus. m.	—	Plusieurs mois.
10	1905	ROLLESTON	9 F	—	—	—	—	—
11	1905	WETTWER	15 F	10 ans	+	8 ans	—	10 ans.
12	1906	ARNOLDS	13 F	+	+	2 mois	+	Sympt. nets : 2 n
13	1906	DREESMANN	24 F	+	+	à 6 mois	+	23 ans 1/2.
14	1909	EBNER	18 F	à 9 ans	+	6 mois	0	9 ans.
15	1909	LAVENSON	8 F	0	3 sem.	1 an	8 mois	1 an.
16	1909	WEISS	6 M	+	6 mois	+	+	14 mois.
17	1910	BUTTERS	5 M	—	+	+	—	—
18	1910	HEILIGER	Fœtus	—	—	0	—	—
19	1911	SCHLOESSMANN	7 F	3 sem.	+	+	0	2 mois.
20	1913	MAYESIMA	2 M	—	10 mois	4 mois	0	10 mois.
21	1913	ROTGAN	5 F	+	0	+	—	—
22	1914	ROBERTS	2 F	0	+	+	—	?
23	1916	SEELIGER	13 F	+	1 mois	1 mois	0	1 mois.
24	1917	WALLER	10 F	7 ans	+	Léger	0	7 ans.
25	1920	Mc. CONNELL	11 F	1 an	6 mois	Léger	—	1 an.
26	1921	SCHURHOLTZ	3 F	6 sem.	+	+	—	6 semaines.
27	1921	YAMANUSCHI	4 F		+	+	—	—
28	1922	BOLLE	13 F	+ +	+	+	+	2 semaines.
29	1922	ZIPF	14 F	+	+	Léger	—	3 jours.
30	1923	MORLEY	6 F	+	+	+	+	Plusieurs semaine

Diagnostic pré-opératoire	Diagnostic correct a :	TRAITEMENT	Résultats
Cholécystite.	Autopsie.	Néant.	Mort.
?	?	Cholédocostomie.	Mort 1 sem. après.
Calculs.	Opération.	Cholécystostomie. Exploration du kyste.	Mort 24 h. après.
Tuberculose.	Autopsie.	Néant.	Mort.
Kyste hydatique.	Opération.	1° Cholédocostomie; 2° cholédo-entérostomie.	Guérison.
?	Opération.	Cholédocostomie; deux mois après, cholédoco-entérostomie.	Mort lendemain après 2e opération.
?	?	Cholédocostomie.	Mort.
Kyste hydatique.	Opération.	Cholédocostomie.	Mort après opér.
Kyste hydatique.	Opération.	Aspiration, deux semaines après opération.	Mort 1 m. après.
?	Autopsie.	Néant.	Mort.
?	Autopsie.	Néant.	Mort.
Kyste hyd. néo ?	Opération.	Cholédocostomie.	Mort 1 jour après.
Kyste hydatique.	Opération.	1° Cholécystostomie et cholédocostomie; 2° cholédoco-duodénostomie.	Mort 3 jours après.
Kyste hyd. hépat.	Opération.	Cholédocostomie.	Mort 3 mois après (purpura).
?	Opération.	Cholécystostomie. Ablation du kyste.	Mort 3 jours après.
Kyste hydatique.	Autopsie.	1° Suture à paroi; 2° Ouverture.	Mort.
?	—	Drainage externe.	Mort.
?	Autopsie.	»	Mort.
Kyste hépatique.	Opération.	Aspiration et cholédocostomie.	Mort 6 jours après.
?	—	Aspiration et cholédocostomie.	Mort 2 mois après.
Cholécystite.	—	1° Cholécystectomie et cholédocostomie; 2° cholédoco-duodénostomie quatre mois après.	Guérison.
—	—	Drainage externe.	Mort 1 sem. après.
Kyste hydatique.	2e opérat.	1° Suture à paroi et ouverture; 2° seize jours après, cholédoco-entérostomie.	Mort 6 jours après.
?	Opération.	Cholédoco-duodénostomie.	Guérison.
?	1re opérat.	1° Drainage, deux mois; 2° Dix mois après, drainage, cinq semaines; 3° laparotomie explorce.	Guérison.
Kyste hydatique.	Opération.	1° Cholédocostomie; 2° anastomose.	Mort 3 h. après.
?	?	?	Mort.
Kyste hydatique.	2e opérat.	1° Cholédocostomie; 2° cholédo-entérostomie et cholécystectomie trois mois après.	Guérison.
?	Opération.	Drainage externe.	Mort 3 jours après.
Laparotomie exp.	Opération.	1° Cholédocostomie; 2° fermeture de la fistule biliaire deux mois après.	Mort quelques heures après.

N° OBS.	ANNÉE	AUTEURS	AGE SEXE	DOULEUR	TUMEUR	ICTÈRE	SELLES DÉCOLOR.	DURÉE DES SYMPTÔMES
31	1924	BOHMANSSON	3 F	1 an	2 mois	2 mois	2 mois	1 an.
32	1924	KRABBEL	8 F	+	+	+	+	8 ans.
33	1924	Mc. WORTHER	49 F	à 6 mois	+	à 6 mois	dur^{t} cris^{es}	Depuis l'âge 6 moi
34	1924	WRIGT	15 M	—	+	5 mois	1 mois	8 mois.
35	1924	MELICHOF	33 F	+	—	+	+	15 ans.
36	1925	EWOYAN	6 M	—	—	—	—	—
37	1925	HEEL-RAMSAY	2 F	—	2 mois	+ à 9 m.	—	1 an
38	1925	TOTHFALUSSY	12 M	—	—	—	—	—
39	1925	WYLLIE	6 F	+	+	1 an	+	1 an
40	1928	HERDELY	17 M	+	+	+	—	5 ans.
41	1928	FEYRTER	7 F	—	—	—	—	—
42	1928	JUDD-GREENE	13 F	+	+	+	+	Entre 11-12 ans.
43	1928	LADD	5 F	+	—	+	—	Depuis naissance.
44	1928	LADD	4 F	+	+	Marqué	+	4 ans.
45	1928	TAYLOR	23 F	+	+	+	+	Depuis enfance.
46	1928	WILLIS	12 F	6 mois	+	0	0	4 ans.
47	1929	GIEZENDANNER	4 F	3 m. 1/2	+	Léger	—	3 mois 1/2.
48	1930	MASCIOTTRA	20 F	à 13 ans	0	+	+	7 ans.
49	1930	MATTHIEU	1 F	?	+	+	—	4 semaines.
50	1930	CERADA	4 m. F	—	+	4 mois	+	4 mois.
51	1930	WILSON	14 F	+	+	0	—	12 ans.
52	1931	GORMANN-HEYDEN	8 F	—	+	+	+	1 mois.
53	1933	GROSS	5 F	10 mois	1 mois	10 mois	10 mois	10 mois.
54	1933	GROSS	3 F	0	1 an	+	+	1 an.
55	1933	SWARTŁEY	4 F	+	0	0	0	3 jours.
56	1933	BERKLEY	10 F	5 ans	+	Léger	—	5 ans.
57	1934	TAVERNIER	3 F	—	+	0	0	?
58	1944	HUTCHINS	6 F	+	+	—	—	?
59	1948	DAVIS	5 M	+	+	+	+	?
60	1948	RIPSTEIN	4 m. F	0	0	+	+	Depuis naissance.
61	1949	Observation pers.	10 F	0	+	4 ans	+	4 ans.

Diagnostic pré-opératoire	Diagnostic correct a :	TRAITEMENT	Résultats
'umeur rétropéri.	1re opérat.	1° Cholédocostomie; 2° cholédoco-duodénostomie.	Guérison.
K. hyd. abcès hép.	1re opérat.	1° Cholédoco-duodénostomie; 2° cholécysto-duodénostomie; 3° cholédoco-gastrostomie.	Guérison.
Calculs du chol.	Opération.	Excision de la vésicule et du kyste. Hépatico-duodénostomie.	Guérison.
Obstr. par vers.	Opération.	Cholédoco-duodénostomie.	Mort 3 jours après.
Cholécystite.	Opération.	1° Anastomose; 2° Gastro-entérostomie.	Guérison.
—	—	Ablation et drainage.	Mort 3 mois après
Laparotomie.	Autopsie.	Cholédocostomie.	Mort 22 j. après
—	—	Ablation et drainage.	Mort.
Laparotomie.	1re opérat.	1° Cholédocostomie; 2° cholédoco-duodénostomie.	Mort 48 h. après
Kyste idiopath.	Avant opér.	Cholédoco-duodénostomie.	Guérison.
)bstr. intestinale.	—	Pas d'opération.	Mort (septicémie).
Cholécystite.	Opération.	Cholédoco-duodénostomie. Cholécystostomie.	Guérison.
—	Opération.	Cholécysto-duodénostomie.	Guérison.
Anomalie congé.	Opération.	Cholécysto-duodénostomie.	Guérison.
Dilat. du chol.	Avant opér.	Cholédoco-duodénostomie.	Guérison.
Hydropisie vésic.	Opération.	Cholédoco-duodénostomie.	Guérison.
—	Autopsie.	Pas d'opération.	Mort 3 jours après.
—	Radiogr.	Drainage. Cholédoco-duodénostomie.	Mort d'autre cause.
—	Autopsie.	Pas d'opération.	Mort.
—	Autopsie.	Pas d'opération.	Mort.
—	Opération.	Cholédoco-duodénostomie.	Guérison.
Hypernéphrome.	Opération.	1° Ablation, mais fistule biliaire; 2° Anastomose duodénale de fistule et vésicule.	Mort (péritonite).
Kyste cong. chol.	Avant opér.	Cholédoco-duodénostomie. Cholécystectomie.	Guérison.
Néo abdominal ?	2e opérat.	1° Biopsie du foie; 2° ablation; 3° drainage du canal hépatique.	Mort 7 h. après.
ppendicite chro.	Opération.	Drainage. Cholédoco-duodénostomie.	Guérison.
?	Opération.	Cholécysto-duodénostomie.	Guérison.
Hypernéphrome.	Opération.	Drainage.	Mort.
—	Opération.	Cholécystostomie. Cholédoco-duodénostomie.	Guérison.
yste cong. chol.	Avant opér.	Cholédococysto-duodénostomie.	Guérison.
?	Opération.	Laparotomie : kyste du cholédoque et atrésie des voies biliaires. Anastomose impossible.	Mort 2 sem. après.
yste cong. chol.	Avant opér.	Ponction. Anastomose entre kyste et deuxième portion du duodénum.	Guérison.

A la lecture du tableau, nous remarquons que, sur les 61 cas que nous avons étudiés chez les enfants, il y eut 39 décès pour 23 guérisons. Parmi celles-ci, 21 sont dues à une anastomose rétablissant le cours de la bile. Nous remarquons également que, parmi les 31 observations des vingt-cinq dernières années, il y eut 13 décès pour 17 guérisons (53 % environ).

CONCLUSIONS

Pour résumer notre étude, nous allons en dégager quelques notions essentielles :

1° Nous préférons le terme de dilatation congénitale du cholédoque à ceux de kystes idiopathiques, cholédococèle, dilatation cystoïde, dilatation congénitale kystique du cholédoque donnés fréquemment, pour les raisons que nous avons indiquées précédemment.

2° Ces dilatations sont très rares (193 cas), se manifestent surtout dans l'enfance (entre dix et quinze ans). Elles sont l'apanage presque exclusif du sexe féminin et d'un diagnostic pré-opératoire difficile. On pourra y songer devant un malade dont le passé douloureux est très ancien (à plus forte raison si l'enfant est du sexe féminin), présentant en même temps qu'un ictère et des douleurs à type de coliques hépatiques, une tumeur rénitente dans la région de l'hypocondre droit, tumeur plus interne et plus volumineuse qu'une vésicule distendue. La radiographie permet seulement de porter un diagnostic de tumeur rétro-péritonéale et d'aiguiller vers un diagnostic correct.

3° Selon la théorie de LETULLE, il faut considérer ces dilatations comme une dysembryoplasie du bourgeon biliaire.

4° La seule thérapeutique à appliquer est une cholédocoduodénostomie : en deux temps si la poche est infectée, et dont le deuxième temps sera le plus précoce possible; en un seul temps, ce qui est préférable, si l'état du malade le permet.

La cholédocoplastie est une intervention logique pour essayer de rétablir le calibre normal du cholédoque. Nous ne pouvons juger de son efficacité, comme moyen de traitement des dilatations du cholédoque, que d'après l'opération de Hepp. Peut-être, verra-t-on, dans l'avenir, cette méthode s'affermir et contribuer à améliorer le pronostic de cette affection grevée actuellement encore d'une forte mortalité.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu : *Le Doyen,*
G. PORTMANN.

Vu, bon à imprimer :
Le Président,
E. LOUBAT.

Vu et permis d'imprimer :
Bordeaux, le 20 Février 1950.
Le Recteur,
A. MARCHAUD.

BIBLIOGRAPHIE

ADAM (Ludwig). — Kyste idiopathique du cholédoque. *Zentralblatt für Chirurgie*, 1923, t. XXII, n° 25. In *Journ. Chir.*, t. XXII, p. 369.

BADILE (B.-L.). — Contribulto allo studio della dilatazione congenita delle vie biliari extraepatiche. *Arch. Ital. dir.*, 1931, t. XXVIII, pp. 305-327.

BOYDEN (Edward). — The Problem of the double ductus choledocus. *Anatomical Rec.*, vol. 1.

BRUN et HARTMANN. — Présentation de malade. *Bull. Soc. Chir. Paris*, 1897.

CACHIN. — *Paris Médical*, mai 1949.

DAVIS. — Kystes du cholédoque. *Annals of Surgery*, août 1948, n° 2, vol. 128.

DINNATALE (L.). — Contribution à l'étude des kystes du cholédoque. *Arch. Ital. di Chir.*, mai 1929, t. XXIII, fasc. 5.

EBNER. — Idiopatishe Choledocuszyste. *Bruns. Beitr. Zentralb. Klin, Chir.*, 1902, t. LXIV, fasc. 2.

ERDELY. — L'importance chirurgicale des dilatations kystiques du canal cholédoque. *Deutsche Zeitschrift für Chirurgie*, avril 1928.

FROSS (R. E.). — Idiopathic dilatation of common bile duct in children review of literature and report of 2 cases. *Journ. Pediat.*, 3 novembre 1933.

GIENSENDANNER (E.). — Beitrag zum studium der Kongenitalen Choledocuszysten. *Frankfurt Zeitschrift Path.*, 1929, t. XXXVIII.

HEPP, CAROLI et CACHIN. — *Bull. et Mém. Acad. Chir.*, 1948, 74.

HUTCHINS. — *Journ. of the American Medical Association*, 1944, t. CXXV.

HUTCHINS et MANDOSFER. — *Journ. of the American Medical Association*, mai 1944, t. CXXV.

IRWIN (S. T.) et MORISON (J. E.). — Congenital cyst of common bile duct containning stones and undergoing cancerous change. *Bristish Journ. Surg., octobre* 1944, t. XXXII.

ISELIN (H.). — Gemeinsame Cyste der Gallen und Pankreas-Weg. *Klin. Chir.*, 1927.

JUDD (S. T.) et GREENE. — Choledocus Cyst. *Surg. Gynec. Obst.*, mars 1928, t. XLVI.

KRABBEL. — *Beiträg Zur Klinischien Chir.*, 1925, t. CXXX, fasc. 1.

LAVENSON. — Cyst of the common Bile duct. *American Journ. of Medical Sciences.*, 1909, t. CXXXVII.

LETULLE. — Contribution à l'étude des kystes du cholédoque. *Arch. Ital. di Chir.*, mai 1929, t. XXIII.

MASCIOTTRA (R. L.) et VALERA-CHILESE (R.). — La dilatation congénitale du cholédoque. *Rev. Méd. Quir. d. Pathol. Fem.*, décembre 1934, n° 26.

MAYAESIMA. — Zur Kasuistik der Primären Zystischen Erweiterung des Ductus Choledocus. *Deutsch Zeitschrift für Chir.*, octobre 1912, t. CXIX.

MAC CONNEL. — *Bristish Journ. Surg.*, 1920, t. VII.

MAC WORTHER. — *Archives of Surgery*, mars 1924, t. XXIV, n° 2, vol. 8.

MELISCHOFF (P. G.). — *Rousskïa Klinika*, 1925, t. III.

MORLEY. — Kyste congénital du cholédoque. *Bristish Journ. of Surgery*, janvier 1923, in *Journ. de Chir.*, t. XXI, p. 375.

MURATA. — Guérison durable d'un cas de dilatation odiopathique du cholédoque. *Zentralb. für Chir.*, juin 1936.

O'GORMAN, CHELY et HEYDEN (C.). — Idiopathic choledocus cyst case. *N. Y. State Journ. Med.*, 31 octobre 1931.

RELL et BURRELL. — Dilatation kystique du cholédoque. *Annales of Surgery*, 1922, in *Journ. de Chir.*, t. XX, p. 327.

RIPSTEIN. — Kyste du cholédoque et atrésie des voies biliaires. *Presse Médicale*, janvier 1950.

SAINT. — Dilatation kystique du canal cholédoque. Relation d'un cas avec caractères particuliers. *The Bristish Med. Journ.*, 6 février 1932, n° 3.709.

SCHURHOLZ. — Kyste idiopathique du cholédoque. *Arch. für Klinische Chirurgie,* 1921, t. CXVIII.

SHALLOW (T. A.), EGER (S. A.) et WAGNER (F. B.). — Dilatation kystique congénitale du cholédoque. *Annales of Surgery, Philadelphie,* janvier 1946, t. CXXIII, n° 1.

SHALLOW (T. A.), EGER (S. A.) et WAGNER (F. B.). — Dilatation kystique congénitale du cholédoque. *Annales of Surgery,* mars 1943, n° 3, vol. 117.

SHALLOW (T. A.), EGER (S. A.) et WAGNER (F. B.). — Congenital cystic dilatation of common bile duct; followup on previonsly reported case and report of additional case. *Ann. Surg.,* janvier 1946, t. CXXIII.

SHIRAY, ALBOT et JAME. — Ictère cholostatique par sténose vatérienne et dilatation kystique du cholédoque. *Gazette Médicale,* 1933.

SHLOESSMANN. — *Deutsche Zeitschrift für Chirurgie,* 1911, t. CIX, fasc. 1-2.

SÉNÈQUE (J.) et TAILHEFER. — Les dilatations congénitales du cholédoque. *Journ. de Chir.,* février 1929, t. XXXIII.

SWARTLEY (W. B.) et WEEDEN (S. D.). — Kyste du cholédoque avec double canal cholédocien. *Annals of Surgery,* mars 1935, n° 3.

SWARTLEY (W. B.). — Kystes du cholédoque. *Annals of Surgery,* juillet 1943, n° 1, vol. 118.

TAILHEFER (A.). — Dilatation congénitale du canal cholédoque. Société Nat. de Chirurgie, 30 janvier 1934.

TAVERNIER. — *Lyon Chirurgical,* 1934.

TAYLOR (J.). — Cystic dilatation of common bile duct : record of example. *Bristish Journ. Surg.,* octobre 1928, t. XVI, pp. 327-332.

WALTON. — *Bristish Journ. Surg.,* 1939, t. XXVII.

WEEDER (S. D.). — Kyste du cholédoque avec cholédoque double. *Annals of Surgery,* juillet 1939, vol. 110.

WEISS. — *Berliner Klinische Wochenschrift.,* octobre 1901, t. XLVI, n° 41.

WILLIS (B. C.). — *Annals of Surgery,* janvier 1928, n° 1, vol. 88,

WILSON (H. V.). — Choledocus cyst case. *J. A. M. A.,* 9 août 1930, t. VC, pp. 399-400.

WRIGHT (A. D.). — X - Ray Appearances produced by congenital cystic dilatation of common bile duct. *Bristish Journ. Radiol.*, avril 1930, pp. 227-230.

WYLLIE (W. G.). — *Lancet*, juin 1925, n° 5, vol. 218, p. 313.

ZINNINGER et CASH. — Congenital cystic dilatation of the common bile duct. *Arch. Surgery*, 1932, vol. 24.

ZIPF. — Des kystes idiopathiques du cholédoque. *Arch. für Klinische Chirurgie*, 1923, vol. 122.

Bordeaux. — Imp. E. DROUILLARD, place de la Victoire, 3.